

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1961

THESE

N°

676

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Madeleine BACULARD-BODENES

Externe des Hôpitaux de Paris

Née le 11 Septembre 1930, à VERSAILLES (S.-&-O.)

présentée et soutenue publiquement le

A PROPOS DE QUELQUES OBSERVATIONS
DE GLAUCOME PIGMENTAIRE

Président : Monsieur RENARD (Professeur)

D. P. TAIB

8. Rue Casimir Delavigne

PARIS - VI°

1961



FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

--

Année 1961

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Madeleine BACULARD-BODENES

Externe des Hôpitaux de Paris

Née le 11 septembre 1930 à Versailles (S. et O.)

--

Présentée et soutenue publiquement

le

--

A PROPOS DE QUELQUES OBSERVATIONS

DE GLAUCOME PIGMENTAIRE

--

Président : Monsieur RENARD (Professeur)

--

D.P. TAIB

8, rue Casimir-Delavigne

PARIS

1961.

1220/62



PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. ALAJOUANINE (T), AUBIN (A), BENARD (H), BULLIARD (H), CADENAT (F), CHABROL (E), CHAMPY (C), DEBRE (R), FEY (B), GASTINEL (P), GUILLAIN (G), HALPHEN (E), HAZARD (R), HEUYER (G), LANTUEJOUL (P), LAROCHE (G), LEVY-SOLAL (E), LIAN (C), LOEPER (M), MARION (G), MATHIEU (P), MOCQUOT (P), MONDOR (H), MONOD (R), MOREAU (R), OLIVIER (E), PETIT-DUTAILLIS (D), PASTEUR VALLERY-RADOT (L), RICHET (C), SENEQUE (J), STROHL (A), TANON (L),

DOYEN : Léon BINET
 Membre de l'Institut
 ASSESSEUR Jean VERNE

I - PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	DELMAS (A)
Anatomie pathologique	DELARUE (J)
Anesthésiologie	BAUMANN (J)
Bactériologie	FASQUELLE (R)
Biochimie médicale	JAYLE (M.F.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P)
Biologie médicale	FAUVERT (R)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J)
Clinique carcinologique (Necker)	REDON (H)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M)
(Beaujon)	SICARD (A)
(Cochin)	QUENU (J)
Cliniques chirurgicales (Hôtel-Dieu)	PATEL
(Saint-Antoine)	GOSSET (J)
(Salpêtrière)	MOULONGUET (P)
	CORDIER (G)
	LORTAT-JACOB
	LAURENCE
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FEVRE (M)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)	MERLE d'AUBIGNE (R)
Clinique de chirurgie cardiovasculaire (Broussais)	de GAUDART d'ALLAINES (F)
Clinique de chirurgie pleuro- pulmonaire (Laënnec)	MATHEY (J).
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J)
Clinique génétique médicale (E. Mal)	LAMY (M)
Clinique Gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO (P)

Gérontologie	
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R)
Clinique des maladies des enfants	CATHALA (J)
Clinique des maladies infectieuses	MOLLARET (P)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J)
Clinique des maladies métaboliques	HAMBURGER (J)
Clinique des maladies du sang	MARCHAL (G)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	GARCIN (R)
	(Cochin BROUET
	(Cochin JUSTIN-BESANÇON (L)
	(Hôtel-Dieu BARIETY (M)
Cliniques médicales	(Broussais SOULIE (P)
	(Pitié DREYFUS (G)
	(St-Antoine KOURILSKY (R)
	(Boucicaut LENEGRE
Clinique médicale d'hydrologie thérap. et climatologie (Bichat)	DEBRAY (C)
Clinique médicale propédeutique	de GENNES (L)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutri- tion (Hôtel-Dieu)	DEROT (M)
Clinique de neuro-chirurgie	DAVID
	(Baudelocque LACOMME (M)
Cliniques	(Port-Royal VARANGOT
obstétricales	(Foch MERGER
Clinique obstétricale et gynécol.	LEPAGE
Clinique ophtalmologique	RENARD (G)
Clinique oto-rhino-laryngologique	AUBRY (M)
Clinique de pathologie respiratoire	TURIAF
Clinique de pédiatrie sociale	MARIE (J)
Clinique de pneumo-phtisiologie	BERNARD (E)
Clinique psychiatrique infantile	MICHAUX (L)
Clinique de puériculture	LELONG (M)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M)
Clinique thérapeutique médicale	LEMAIRE (A)
Clinique urologique (Cochin)	COUVELAIRE
Electrophysiologie médicale	DJOURNO (A)
Embryologie	GIROUD (A)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	de SEZE
Histologie	VERNE (J)

MM.

Hygiène des collectivités.....	DEPARIS
(ch. à t. pers.)	
Hygiène et clinique de la première	
enfance (Trousseau).....	TURPIN (R)
Hygiène et médecine préventive.....	JOANNON (P)
Médecine du Travail.....	DESOILLE (H)
Médecine légale.....	PIEDELIEVRE (R)
Parasitologie.....	GALLIARD (H)
Pathologie exotique.....	LAVIER (G)
Pathologie expérimentale et	
comparée.....	MERKLEN (F.P)
Pathologie médicale.....	MILLIEZ
Pathologie et thép. générales.....	BOUDIN
Pharmacologie et matière médicale.....	CHEYMOL (J)
Physiologie.....	BINET (L)
Physiologie (ch. à t. pers.).....	PARROT
Physique médicale.....	DOGNON (A)
Radiologie médicale.....	DESGREZ (H)
Technique chirurgicale.....	LEGER
Thérapeutique.....	CONTE

II - PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

MM.

	(CABROL (C)
Anatomie.....	(COUINAUD (C)
	(OLIVIER (G)
	(GAUTHIER-VILLARS
	(Melle P) pr. s. ch.
Anatomie pathologique.....	(BUSSER (F)
	(GOUYGOU (Ch)
	(ORCEL (L)
	(PAILLAS (J)
Anesthésiologie.....	(VOURC'H (G)
	(NEVOT (A) pr. s. ch.
Bactériologie.....	(BARBIER (P)
	(CHRISTOL (D)
	(TOURNIER (P)
	(DESGREZ (P) pr. s. ch.
Biochimie médicale.....	(POLONOVSKI (J) m. conf.
	(SCHAPIRA (G) pr.t.p.
	(DENOIX (P)
Carcinologie.....	(MATHE (G)
Dermato-syphiligraphie.....	DUPERRAT (B)
Electro-radiologie.....	LEDoux-LEBARD (G)
Embryologie.....	TUCHMAN-DUPLESSIS (H)

MM.

Hématologie.....	(BILSKI-PASQUIER (G) DAUSSET (J) COUJARD (R) pr.s.ch.
Histologie.....	(MAROIS (M) RACADOT (J) CORNET (A)
Hydrologie.....	(BOYER (J) pr.s.ch. CORRE-HURST (Mme L)
Hygiène.....	(BASTIN (R) DUPONT (V) DEROBERT (L) pr.s.ch.
Maladies infectieuses.....	(HADENGUE (A) FOURNIER (E) GUENIOT (M)
Médecine légale.....	ALBAHARY (C) LHERMITTE (F) GRANJON (A)
Médecine du travail.....	(HERVET (E) LE LORIER (G) MORIN (P)
Neurologie.....	(MUSSET (R) ROBEY (M) THOYER-ROZAT (J)
Obstétrique.....	(BREGEAT (P) SARAUX (H) JUDET (R)
Ophtalmologie.....	(RAMADIER (J) DEBAIN (J) BRUMPT (L.C) pr.s.ch.
Orthopédie.....	(CHABAUD (A) BARCAT (J) BINET (J.P.)
Oto-rhino-laryngologie.....	(CAUCHOIX (J) CHATELIN (C.L) DUBOST (Ch)
Parasitologie.....	(DUBOST (Cl) FAUREL (J) FLABEAU (F)
Pathologie chirurgicale.....	(GERMAIN (A) LOYGUE (J) MERCADIER PERROTIN (J)
Pathologie exotique.....	(ROBERT (H) THOMERET (G) SCHNEIDER (J)

MM.

Pathologie expérimentale	(CROSNIER (J)
	(HARTMANN (L)
	(LOEPER (J)
	(MAURICE (J)
Pathologie expérimentale	(PLAS (F)
	(RICHET (G)
	(AUSSANNAIRE (M)
	(BOUR (H)
	(BOUVIER (J)
	(BOUVRAIN (Y)
	(BRICAIRE (H)
	(BRISSAUD (H)
	(BROCARD (H)
	(BUGE (A)
	(CASTAIGNE (P) m.conf.
Pathologie médicale	(CATINAT (J)
	(CONTAMIN (F)
	(COURY (C)
	(FREZAL (J)
	(HOUSSET (E)
	(LAROCHE (Cl)
	(LESOBRE (R)
	(MACREZ (C)
	(NICK (J)
	(PEQUIGNOT (H) m.conf.
	(ROYER (P)
	(WOLFROMM (R)
	(JOSEPH (R)
Pédiatrie-Puériculture	(MANDE (R)
	(MOZZICONACCI (P)
	(POLONOVSKI (C)
	(ROSSIER (A)
	(LEVY (Melle J) pr.s.ch.
Pharmacologie	(BOISSIER (J)
	(LECHAT (P)
Physiologie	(DEJOURS (P)
Physique médicale	(GOUGEROT (L) m.conf.
Pneumo-phtisiologie	(KREIS (B)
Psychiatrie	(FICHOT (P)
Psychiatrie infantile	(DUCHE (D)
Rhumatologie	(DELBARRE (F)
	(CERNEA (P)
Stomatologie	(CHAPUT (Mme A) m.c.agr.
	(GRELLET (M)
	(CHASSAGNE (P)
Thérapeutique	(LAMOTTE (M)
Urologie	(QUENU (L)

III - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE A TITRE PERMANENT

	MM.		MM.
	(ABOULKER (P)	Clinique	(GRASSET (J)
	(AMELINE (A)	obstétricale	(MAYER (M)
	(HUGUIER (J)		(RAVINA (J)
Clinique	(OLIVIER (C)	Clinique	(DESVIGNES (P)
chirurg.	(PADOVANI (P)	ophthalmol.	(OFFRET (G)
	(POILLEUX (F)	Clinique oto-	(MADURO (R)
	(ROUX (M)	rhino-laryng.	
	(VERNE (J.M)	Clinique pé-	
	(HAGUENEAU (J)	diatrique et	(LAPLANE (R)
	pr.s.ch.	puériculture	
Clinique	(DOMART (A)	Clinique	
médicale	(PERRAULT (M)	psychiatrique	(BARUK (H)
	(RAMBERT (P)	Clinique	
	(THIEFFRY (S)	urologique	(KUSS (R)

IV - PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie	MM. HAUDUROY (P) pr.s.ch.
Biochimie médicale	ETTORI (J) pr. à t.pers.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J) pr.s.ch.

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J)
Secrétaires	Mme BEURLAND (H), Melle CHAINTREUIL(G) Melle HURE (A)
Conservateur, chargé de la direction de la bibliothèque	M. le Dr. HAHN (A)
Conservateurs	Melles DUMAITRE (P), GOICHON (A.M)
Bibliothécaires	Mme CONTET (J), Melles LAURENT (H), LE NOIR (G), QUIEVREUX (E)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A mon Mari,

A mes Parents,

Bien faible témoignage de
mon affection et de ma
profonde reconnaissance.



A notre Maître,

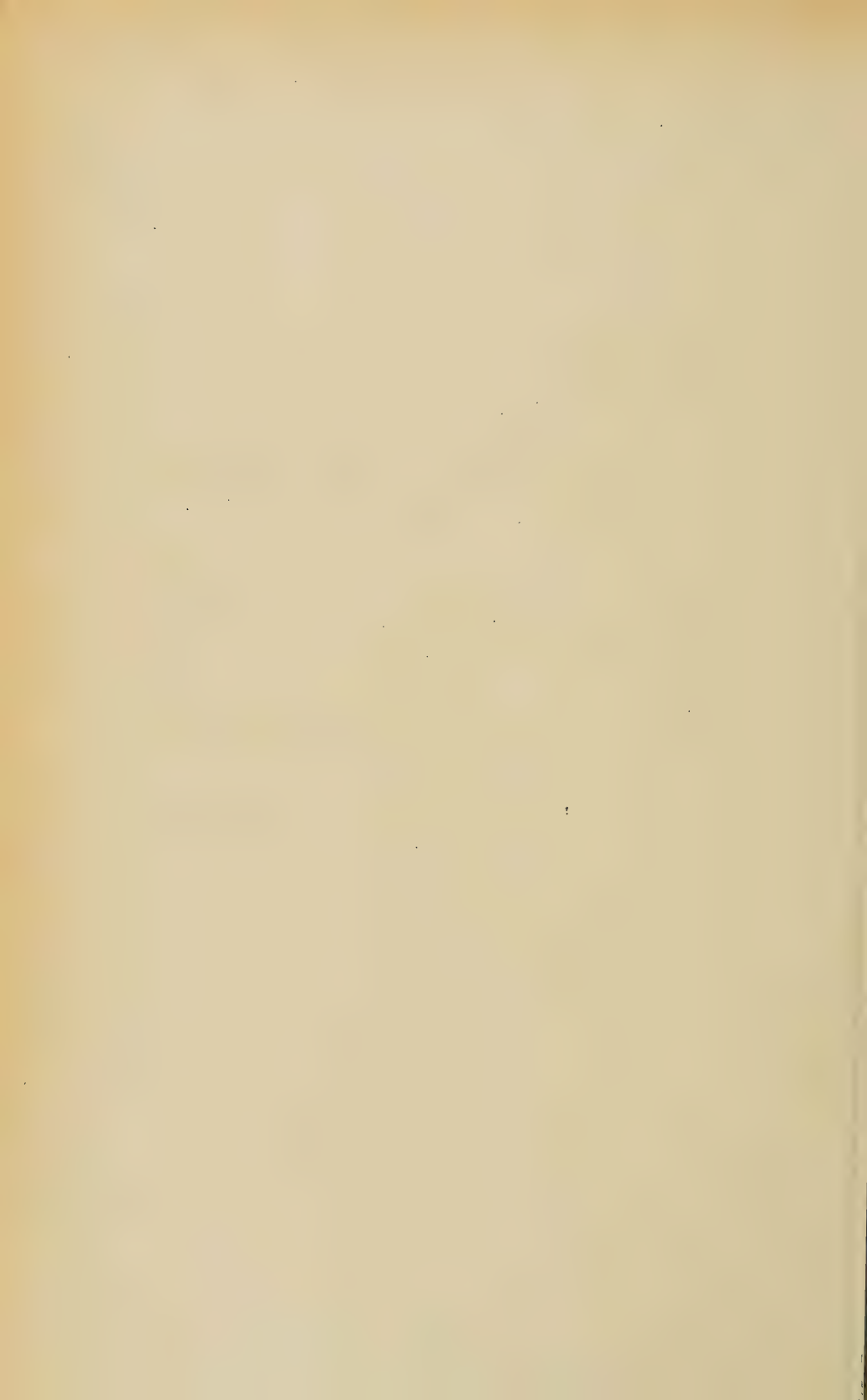
Monsieur le Professeur G. RENARD,

Professeur de Clinique Ophtalmologique
à la Faculté de Médecine de Paris,
Officier de la Légion d'Honneur,

Qui nous a fait le grand
honneur d'accepter la
présidence de cette thèse,

Il a guidé nos débuts dans
l'étude de l'ophtalmologie,

Qu'il trouve ici l'expression
de notre grande reconnais-
sance.



A notre Maître,

Monsieur le Docteur BLANCARD,

Dont les judicieux conseils
sont pour nous un constant
et bienfaisant rappel au
culte salulaire du bon sens.

Qu'il trouve ici l'expression
de notre vive reconnaissance
et soit assuré de notre dé-
voué attachement.

A notre Maître,

Monsieur le Docteur MORAX,

Qui nous a permis d'utiliser
les observations servant de
point de départ à ce travail.

Avec l'assurance de notre pro-
fonde gratitude pour la
clarté et la bienveillance
avec lesquelles il nous a
toujours prodigué son en-
seignement.

A notre Maître,

Monsieur le Professeur Agrégé OFFRET,

En témoignage de notre grande
reconnaissance pour l'ensei-
gnement qu'il nous a donné.

A nos Maîtres de la Faculté,

Monsieur le Professeur Agrégé DESVIGNES,

Monsieur le Professeur Agrégé BREGEAT,

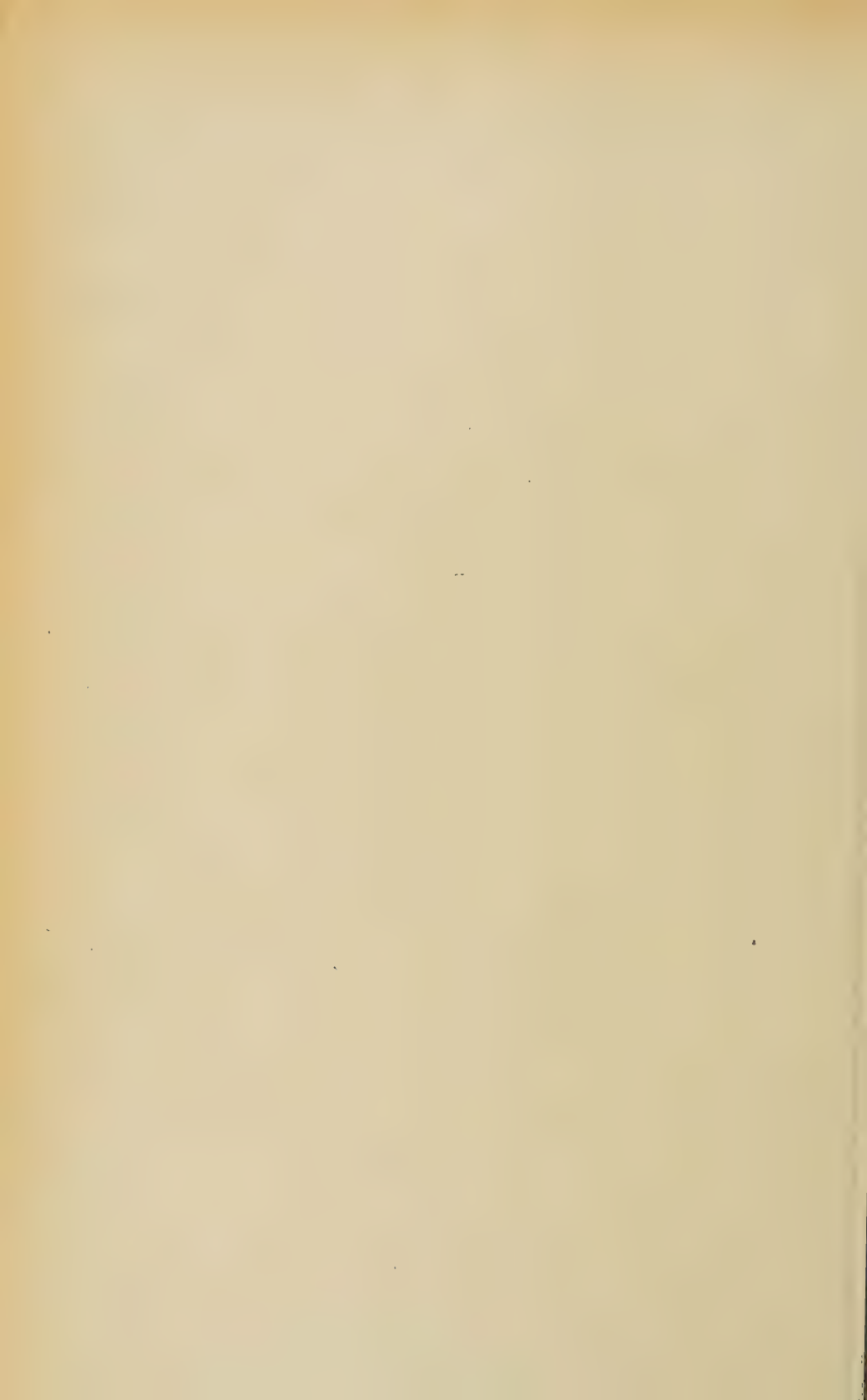
Monsieur le Professeur Agrégé SARAUX.

A mes Maîtres d'Externat,

Monsieur le Professeur MONDOR,
Monsieur le Docteur GUILLAUME,
Monsieur le Docteur CLEMENT LAUNAY,
Monsieur le Professeur MICHAUX,
Monsieur le Docteur CLAISSE,
Monsieur le Professeur HEUYER,
Monsieur le Professeur DEPARIS,
Monsieur le Professeur GARCIN,
Monsieur le Professeur RENARD,
Monsieur le Docteur MORAX,
Monsieur le Professeur Agrégé OFFRET.

A PROPOS DE QUELQUES OBSERVATIONS
DE GLAUCOME PIGMENTAIRE

-:-



HISTORIQUE

- : -

Le rôle du pigment dans l'hypertension intra-oculaire a été soupçonné pour la première fois par Levenson en 1909. Koeppe en 1916 soutient que la présence du pigment est en relation directe avec l'augmentation de la pression intra-oculaire. Sa désintégration et son dépôt entraînant l'augmentation de la pression. Les travaux de Krukenberg étaient notoirement plus anciens, en 1899 cet auteur décrit chez le myope la pigmentation fusiforme de la face postérieure de la cornée, mais n'établit alors aucune relation avec le tonus oculaire.

Bien que Levenson et Koeppe aient eu de nombreux successeurs dont Barkan lui-même, d'autres auteurs, dont Vogt et Birch Hirschfeld, nient toute relation entre les modifications pigmentaires et tensionnelles. Ces auteurs insistaient sur le fait qu'on pouvait trouver des granules de pigment dans les espaces trabéculaires, chez les vieillards et les diabétiques et dans les exfoliations capsulaires, sans qu'il y ait de glaucome véridable.

Bothman, en 1940 affirme au contraire que l'hypertonie peut être causée par d'importantes migrations pigmentaires au cours des irradiations oculaires. Il rapporte le cas d'un homme de 60 ans ayant reçu de grosses

doses de rayons X et de radium, sans aucune protection, qui fit secondairement un glaucome du côté irradié. L'examen ophtalmologique montrait une dispersion pigmentaire généralisée. Birch Hirschfeld au contraire attribue les modifications tensionnelles observées dans les mêmes conditions, à des modifications vasculaires entraînées par l'action des rayons.

En 1941, Sugar rapporte le cas d'un jeune homme de 29 ans dont la pigmentation trabéculaire était telle qu'elle suffisait à faire penser à l'obstruction de l'angle et au glaucome.

C'est la même année que Evans Odom et Wenaas ayant réuni 202 observations de fusseau de Krukenberg notent l'hypertonie dans 12 cas.

En 1947, Barbour en rapporte successivement trois cas puis en 1953, Calhoun, 12 nouveaux cas.

Riffenburg en 1953, publie l'observation d'un malade de 21 ans porteur d'un fusseau de Krukenberg, ce malade, modérément myope présentait une tension oculaire peu élevée sub-normale mais s'élevant aux épreuves de provocation à l'eau en particulier.

C'est en 1956 que Malbran dans un important travail étudie plus particulièrement le glaucome pigmentaire dans ses relations avec le glaucome congénital. Il publie alors 7 observations très intéressantes dont un glaucome pigmentaire dans une famille de mégalo-cornée.

En 1957, Etienne et Pommier présentent une observation de l'affection chez un nain fort

myope avec à la gonioscopie des anomalies assez semblables à celles observées dans le glaucome congénital. La même année Bick publie plusieurs observations de glaucome pigmentaire observés chez des femmes, alors que jusque là l'affection semblait l'apanage de l'homme.

En 1959 Lebas en publie à la Société Belge d'Ophtalmologie un nouveau cas, cependant qu'à la Société Suisse d'Ophtalmologie Heinzen et Luder en font une étude gonioscopique approfondie, reposant sur l'examen de 9 nouvelles observations.

En 1960 Etienne dans un article des Annales d'Oculistique revient sur l'atrophie essentielle des couches épithéliales de l'iris et du corps ciliaire et sur ses rapports avec le glaucome.

ETIOLOGIE

-:-

La fréquence de l'affection semble actuellement augmenter. Pour Sugar, en 1941, l'affection passe pour une rareté et l'auteur déclare ne l'avoir rencontrée que trois fois, pour Etienne au contraire, l'affection semble infiniment plus fréquente, puisqu'en l'espace de deux années il peut en réunir douze cas. Il faut voir là le résultat de la pratique gonioscopique systématique en matière de glaucome. L'interprétation des aspects de l'angle étant plus facile depuis que la séméiologie gonioscopique de l'affection est connue.

Il s'agit en général de sujets jeunes : Les malades de Calhoun avaient entre 23 et 37 ans et l'âge moyen de découverte de l'affection était de 32 ans : l'âge des malades de Malbran est plus élevé puisque les observations portent sur des sujets âgés de 20 à 60 ans. Mais l'auteur lui-même insiste sur le fait qu'il s'agit là de glaucome très évolués ayant débuté de nombreuses années auparavant, et pour lesquels le diagnostic d'origine pigmentaire du glaucome ne fut fait que tardivement. L'atteinte importante du champ visuel et l'état du nerf optique témoignent en effet dans ces cas d'une longue évolution.

L'influence du sexe a été très discutée. Pendant longtemps on a cru que l'affection était l'apanage de l'homme, c'est l'avis de Sugar, de Calhoun. Bick en 1957 réunit un

certain nombre de cas ne concernant que des femmes. Il semble donc bien que l'affection puisse se rencontrer dans les deux sexes, mais avec une prédominance nette sur le sexe masculin.

L'aspect général des malades serait très spécial et Calhoun note que tous ses malades étaient de large stature, de gros poids sans aucun désordre endocrinien concomitant.

La myopie est un élément constant, son degré est diversement apprécié par les différents auteurs. Pour Sugar, il s'agit presque toujours d'une myopie très importante, c'est également l'avis de Calhoun et de Malbran ; plusieurs des malades d'Etienne ont une myopie qui dépasse 20 dioptries. L'existence même de cette myopie pose des problèmes pathogéniques délicats. On peut, en effet, se demander si cette myopie est concomitante, ou au contraire provoquée par une hypertension oculaire progressive liée à une obstruction lente de l'angle, l'hypertonie entraînerait une distension secondaire de la coque oculaire.

La couleur de l'iris importe d'après Calhoun, qui sur 6 cas retrouve la couleur marron dans 5 et gris bleu dans un seul. Ce n'est pas l'avis d'Etienne qui pense que la couleur de l'iris a peu d'importance.

OBSERVATIONS DE CALHOUN

-:-

OBSERVATION I

Il s'agissait d'un malade myope âgé de 24 ans, présentant une myopie de 3 dioptries 25 avec une vision de 7/10 à droite, à gauche l'acuité visuelle était de 7/10 avec une correction de myope de quatre dioptries. Au cours des années 1944, 1945, la vision tombe à 6/10 de chaque oeil, et la myopie augmente progressivement, La tension oculaire aux doigts est normale. L'instillation d'homatropine entraîne une élévation de la tension oculaire à 55 mm de mercure, elle n'entraîne aucune douleur, les mytiques font tomber la tension à 18. L'examen montre que dans les deux yeux, les chambres antérieures sont profondes et la coloration de l'iris brun foncé. Il existe des troubles de la distribution pigmentaire surtout du côté droit. A la surface de l'iris on note l'existence de nombreuses granulations et de mottes de pigment. A la face postérieure de la cornée, on voit un fuseau pigmentaire très net, surtout à droite, mais à gauche l'amas pigmentaire est insuffisant pour former un véritable fuseau.

L'angle est ouvert et on note au niveau du trabeculum l'existence d'un anneau dense de pigment. La pigmentation est plus marquée à la partie inférieure de l'oeil droit. Il n'existait aucune synéchie trabéculaire.

La pression intraoculaire était à 18 mm. de Hg. Au niveau de la papille l'excavation était manifeste. Le malade fut revu plus tard, la tension par le traitement médical se maintenait au-dessous de 20, l'extension et l'intensité de la pigmentation étaient sans changement.

En octobre 1951, on pratique un test de provocation à l'eau, la pression intraoculaire monte en 45 minutes de 17 à 26, puis retourne graduellement à la normale. En mars 1952, après arrêt du traitement pendant 24 heures, la tonographie montre une résistance à l'écoulement normale. Un test de provocation par mydriatique, n'entraîne par contre aucune augmentation de la pression intraoculaire.

Il n'existait aucune anomalie endocrinienne. Les examens radiologiques montrèrent des calcifications nodulaires au niveau des poumons, et des calcifications parasellaires au niveau du crâne.

OBSERVATION II

Il s'agissait d'un homme de 22 ans présentant une myopie bilatérale et progressive. A l'examen, il présentait en outre tous les signes d'un glaucome bilatéral; Le premier examen montra en janvier 1946 une acuité visuelle de 7/10 avec une correction de myopie de deux dioptries. Les chambres antérieures étaient profondes, le diamètre pupillaire était de 4 millimètres, l'iris était de couleur brune. Il existait un fuseau pigmenté sur la face postérieure de la cornée droite mais pas assez pour réaliser un véritable fuseau du côté gauche.

A l'examen du fond d'oeil, on notait une excavation glaucomateuse bilatérale. La pression intraoculaire était de

48 mm. L'examen campimétrique objectivait un déficit bilatéral de type glaucomateux.

Une iridectomie complète fut pratiquée, la tension revint rapidement à la normale. Une opération fistulisante fut pratiquée sur l'oeil droit en 1946, puis sur l'oeil gauche quelque temps plus tard. Les suites opératoires furent difficiles du côté gauche, du fait de la survenue d'hémorragies de la chambre antérieure. Une bonne filtration persista secondairement et la tension resta entre 14 et 20 mm. La tension oculaire du côté droit se situa au-dessous de 30, jusqu'en 1949, et dès lors commença à monter progressivement, pour atteindre le chiffre de 50. Une opération d'Elliot fut pratiquée sur l'oeil droit. Très rapidement la filtration sous-conjonctivale s'arrêta, et la pression intraoculaire remonta rapidement entre 30 et 55 mm. Plus tard, le champ visuel s'entama progressivement, et le malade perdit la vision centrale.

L'examen à la lampe à fente montra des dépôts de pigment à la face postérieure de la cornée, et sur la surface antérieure de l'iris, avec un iridodonsis léger. Des poussières de pigment étaient visibles sur la face antérieure de chaque cristalloïde.

La gonioscopie de l'oeil droit montrait l'existence d'un angle large. Un anneau étroit et dense de pigment brunâtre était visible au niveau du trabeculum. L'orifice de filtration était comblé, il n'y avait aucune synéchie trabéculaire. Au niveau de l'oeil gauche l'équateur du cristallin semblait être engagé dans l'orifice de filtration. Le malade était de haute taille et de stature importante. Il n'existait aucune anomalie endocrinienne. On notait seulement à l'examen radiologique du crâne des calci-

fications au niveau du diaphragme sellaire.

OBSERVATION III

Il s'agissait d'un homme de 43 ans, myope depuis l'âge de 11 ans. A l'examen, la vision était de 5/10 avec une correction de deux dioptries à droite et de deux dioptries et demie à gauche. Le diamètre horizontal de la cornée était de 12 mm. A la lampe à fente, la chambre antérieure était profonde. On notait au niveau de chaque oeil, un large amas triangulaire de pigment à la face postérieure de la cornée, en forme de fuseau, d'importance égale de chaque côté. Il n'existait aucune atrophie au niveau de l'iris, aucun dépôt pigmentaire au niveau du cristallin. La surface de l'iris présentait des amas pigmentaires de couleur brunâtre, les cristallins étaient clairs.

Les papilles étaient excavées et atrophiques. La pression intraoculaire était de 38 à droite et de 36 à gauche. La gonioscopie montra un angle ouvert des deux côtés, il n'y avait pas de pigment au niveau du trabeculum. Par contre dans la partie inférieure de l'angle, on notait l'existence d'une bande étroite de pigment dans la partie postérieure du trabeculum.

Malgré un traitement médical utilisant divers miotiques la pression intraoculaire resta élevée et une sclérectomie fut nécessaire. A l'opération la chambre antérieure contenait du vitré fluide. Dans les suites opératoires, la tension oculaire du côté droit se régularisa rapidement.

Les examens biomicroscopiques montrèrent que la pigmentation de la face postérieure de la cornée avait diminué par rapport aux

examens précédents, les fuseaux pigmentaires étaient parfaitement visibles.

La gonioscopie montra quelques synéchies trabéculaires.

Dans l'oeil droit, l'iris était adhérent à la cornée du côté de l'intervention. Il existe un déficit important des deux champs visuels. La pression oculaire est à 20 du côté droit, et à 19 à gauche. L'absence de traitement pendant 3 jours fait monter la tension à 46 du côté droit et à 40 du côté gauche.

Après instillation d'homatropine et de néosynéphrine, la pupille se dilate, atteint la taille de 6 mm, mais la tension oculaire reste inchangée pendant la dilatation. Un test de provocation à l'eau, fait 15 heures après une instillation de salicylate d'ésérine ne donna aucune augmentation nette de la tension oculaire.

OBSERVATION IV

Il s'agit d'un homme de 37 ans, vu pour la première fois en mars 1949, se plaignant de vision trouble du côté gauche depuis plusieurs mois. Il était myope de 3 dioptries, et astigmatique d'une demi-dioptrie de l'oeil gauche.

A droite, la myopie était de 4 dioptries et la vision de $\frac{2}{3}$. La couleur de l'iris était brune, l'examen à l'éclairage oblique montra un fuseau pigmentaire dense à la surface postérieure de la cornée, les chambres antérieures étaient profondes, l'examen au biomicroscope montrait la présence d'une pigmentation à la surface postérieure de la cornée.

Il existait de nombreuses taches pigmentaires sur la surface irienne et après dilatation pupillaire une ligne de pigment devint visible, au niveau de la partie inférieure de l'iris. Du côté gauche, on notait une atrophie irienne complète. La papille droite était normale, mais la papille gauche s'était discrètement excavée. La pression intraoculaire s'élevait à 13 mm de chaque oeil. La gonioscopie montrait un angle ouvert, avec une bande de pigment très dense au niveau du trabeculum et peu de synéchies trabéculaires.

Le champ visuel était normal du côté droit, mais présentait des modifications glaucomateuses à gauche. La pression intraoculaire était réduite à 25 mm de chaque oeil. Une intervention faite selon Elliott est pratiquée en juillet 1951. En octobre 1951, conjonctivite aiguë et infection dans la zone péribulleuse, sans conséquence ultérieure.

Ni la tonographie, ni les tests de provocation ne furent faits à l'époque. Lors de la dilatation pupillaire on trouva des particules de pigment libre flottantes dans la chambre antérieure. Le malade pesait près de 100 kg mais ne présentait aucune anomalie endocrinienne notable.

OBSERVATION V

Il s'agissait d'un jeune homme de 23 ans, qui se plaignait de halos autour des lumières, en janvier 1949. Il présentait une myopie moyenne. Un déficit du champ visuel droit fut noté dès avril 1949. La découverte d'une hypertension oculaire fit pratiquer une sclérectomie selon Elliott avec iridectomie périphérique à gauche et à droite. Deux semaines plus tard, l'acuité visuelle

de l'oeil droit est de $2/3$, l'acuité visuelle de l'oeil gauche est de $10/10$. L'oeil droit filtre correctement, la filtration est moins importante à gauche.

Juste derrière le centre de la cornée sur la face postérieure on pouvait voir un fuseau de Krukenberg typique, situé à la même place de chaque côté. La pression intraoculaire était de 15 mm de Hg du côté droit, elle était de 22 du côté gauche.

Le champ visuel présentait d'importantes modifications à droite, par contre le champ visuel était normal à gauche.

A la gonioscopie, les chambres antérieures étaient de profondeur normale, il n'existait aucune synéchie trabéculaire, excepté là où avait été pratiquée l'intervention. Un anneau dense de pigment était nettement visible au niveau du trabeculum.

La pression intraoculaire se modifia facilement surtout sous l'influence de facteurs émotionnels. En novembre 1949, une autre opération fistulissante est pratiquée sur l'oeil gauche, elle normalise la tension oculaire pendant quelques mois, mais en octobre 1950, la tension oculaire remonte à 40. Un nouvel Elliott est alors pratiquée. Il donne lieu à une hémorragie intraoculaire, et la vision tombe à $2/7$. En septembre 1951, la tension s'élève dans les deux yeux, une nouvelle intervention est pratiquée sur l'oeil droit en septembre 1951. Là encore se produit une hémorragie de la chambre antérieure et du vitré dans les suites opératoires, donnant une vision de $1/10$. Il n'existait aucune modification des fuseaux de pigment.

OBSERVATION VI

Il s'agissait d'un homme de 37 ans vu pour la première fois en février 1952. Le malade était un homme en bonne santé, pesant près de 100 kg. Sa mère présentait un glaucome avancé.

Du côté droit, l'acuité visuelle était de 10/10 avec un sphérique concave d'une demi-dioptrie, et de 2/10 du côté gauche avec un verre concave d'une demi -dioptrie.

La couleur des cheveux du malade était châtain foncé, l'iris était gris bleu.

Au biomicroscope il existait un fuseau de Krukenberg à la surface postérieure de chaque cornée, mais il était plus large à gauche qu'à droite.

L'atrophie de la face postérieure de l'iris était considérable à gauche mais moindre à droite. Les cristallins étaient clairs aucune tache pigmentaire n'était visible sur la face antérieure de l'iris. La gonioscopie montra l'existence d'une chambre antérieure profonde, d'un angle large, d'une pigmentation modérée du trabeculum, plus marquée d'ailleurs du côté gauche. Les papilles étaient excavées et atrophiques. Le champ visuel de l'oeil droit était normal mais il existait un déficit du côté gauche. La pression intraoculaire était de 45 mm de Hg de l'oeil droit et de 55 mm de Hg de l'oeil gauche. Les tests mydriatiques pratiqués à l'homatropine, ne montrèrent aucune modification importante de la pression intraoculaire chez le malade.

OBSERVATIONS D'ETIENNE

-:-

OBSERVATION I

Il s'agit d'un homme de petite taille présentant un nanisme pur sans infantilisme dont les proportions évoquent l'achondroplasie. Il est par ailleurs atteint de myopie dégénérative et depuis l'âge de 24 ans se sait porteur de glaucome pour lequel il est suivi plus ou moins bien.

Il est vu pour la première fois à l'âge de 34 ans parce que sa vue baisse. Il présente par ailleurs quelques céphalées sourdes sans aucun symptôme oculaire associé évoquant le glaucome, en particulier pas de halos colorés, pas de perception de brouillards matinaux. L'examen clinique va montrer en dehors de l'habitus signalé plus haut, une myopie grave de 26 dioptries, une acuité visuelle de 1/10 de chaque oeil, une hypertension oculaire de 34 à droite et de 43 à gauche. Le tonus a été repris plusieurs fois au tonomètre de Sclar pour avoir des chiffres comparables avec ceux des observations publiées antérieurement. On note une élasticité sclérale pathologique nettement augmentée, la moyenne de toutes les tonométries pratiquées donne pour la rigidité sclérale un chiffre de 0,012.

Le diamètre cornéen est normal, le rayon de courbure cornéen est de 7,6. La correction de tonométrie n'a pas été faite pour ce rayon car la différence est négligeable.

L'examen à la lampe à fente ne montre pas de fuseau de Krukenberg, ni de pigmentation cornéenne anormale. L'iris est brun sans aucune migration pigmentaire, la bordure de l'uvée est normalement pigmentée.

Le diagnostic de glaucome pigmentaire n'est porté qu'après examen gonioscopique, car celui-ci révèle des altérations très caractéristiques. L'angle est large permettant de très bien voir l'ombre musculaire du corps ciliaire comme il est habituel dans la myopie. Il est entièrement recouvert de pigment depuis l'anneau de Schwalbe jusqu'à la racine de l'iris, c'est à peine si au travers de ce pigment on distingue le canal de Sclemm et la ligne de l'épéron scléral. Mais d'emblée cette pigmentation surabondante ne donne pas l'impression d'être un transfert de pigment par l'humeur aqueuse, qui se serait ensuite déposé ; au contraire la pigmentation semble adhérer à une lame translucide comme de la cellophane. On ne note cependant pas de reliquat mésodermique.

L'examen du fond d'oeil montre un staphylome très étendu mais qui a la curieuse caractéristique d'être très brun comme passé à la mine de plomb. Il n'y a ni excavation glaucomateuse, ni lésion de la macula.

La tonographie montre à plusieurs reprises une élévation très marquée du chiffre de la résistance à l'écoulement. Le champ visuel montre des altérations typiques de glaucome ressaut de Ronne et scotome de Bjerrum à gauche, ressaut et agrandissement de la tache de Mariotte, à droite.

On pratique une épreuve de provocation à

l'atropine : pendant la montée tensionnelle l'angle ne se ferme pas, mais l'élévation tensionnelle est très forte puisque le tonus de l'oeil droit monte à 65 et celui de l'oeil gauche à 59.

Le diagnostic étant solidement établi une iridosclérectomie de Lagrange est pratiquée des deux côtés. Deux cicatrices parfaitement filtrantes sont ainsi réalisées qui normalisent le tonus.

OBSERVATION II

Il s'agissait d'une malade de 63 ans, présentant une baisse d'acuité visuelle remontant à 3 ans environ. Elle présentait une myopie forte de 23 dioptries du côté droit et de 20 dioptries à gauche. la vision était de deux dixièmes à droite, à gauche il n'y avait pas de vision centrale. On notait au fond d'oeil des lésions myopiques. La transillumination de l'iris montrait une atrophie très marquée de la couche pigmentaire irienne des deux côtés, aucune atrophie du stroma n'était associée, légère pigmentation diffuse de la face postérieure des deux cornées. La gonioscopie montre une pigmentation du trabéculum, l'angle est largement ouvert il n'existe pas d'anomalies congénitales. Sous Diamox, on procède à une dilatation pupillaire, on ne voit pas de pigment sur la face antérieure du cristallin. A l'équateur on note de rares dépôts uniquement du côté droit et à midi, sur la face postérieure de la lentille. La dilatation ne provoque pas de Tyndall, mais un très léger déplacement pigmentaire sans doute parce que l'iris présente une atrophie très marquée de sa couche épithéliale et qu'il

ne reste guère plus de pigment utilisable pour être mobilisé.

La rigidité oculaire est de 0,012 de chaque côté, à l'aplanométrie la tension est de 30 mm de Hg à gauche, et de 37 à droite, trois heures après administration de pilocarpine à 3 pour 100. Il existe des altérations classiques du champ visuel amputé du côté nasal.

OBSERVATION III

Il s'agit d'une femme de 59 ans qui accuse une baisse de vision et une baisse d'audition. L'examen montre :

Une myopie bilatérale, du côté droit de 7 dioptries, la vision est de 6/10.

Une très légère pigmentation de la face postérieure de la cornée. A la transillumination irienne, il existe une dépigmentation massive beaucoup plus accusée du côté droit où l'atrophie est extrême. La gonioscopie montre un angle ouvert et large sans anomalies congénitales, mais avec une intensité extraordinaire de pigmentation recouvrant la totalité du trabeculum. Le canal de Schlemm est d'un marron très sombre.

La tonométrie par aplanation donne des chiffres de 27 mm de Hg à droite et de 25 mm de Hg à gauche. La tension est donc plus élevée du côté le plus pigmenté. Il existe à droite une excavation glaucomateuse typique avec atrophie et à gauche simplement un rejet nasal des vaisseaux. Altérations périmétriques classiques.

Le glaucome était connu de cette malade et en dépit du traitement médical s'aggravait de mois en mois. Une iridectomie de Lagrange fut effectuée sans incident de chaque côté.

Les cicatrices filtrantes n'étaient pas pigmentées, et plusieurs mois après la tension était à l'aplanométrie de 8 mm de Hg à droite et de 9 mm à gauche.

OBSERVATION IV

Femme de 45 ans présentant une baisse de vision depuis 2 ans. Un glaucome est alors découvert. Du côté droit la vision est réduite à un îlot temporal. La tension est élevée des deux côtés. Un iridencleisis bilatéral est pratiqué. Une hypotonie post-opératoire importante est obtenue. Aucune filtration ne s'établit le tonus s'élève de nouveau.

L'examen montre une myopie bilatérale de 4 dioptries, un fuseau de Krukenberg sur la face postérieure de la cornée. Le segment antérieur est normal, colobome irien opératoire. Mais la transillumination montre une atrophie extrêmement nette des couches épithéliales des deux iris.

La gonioscopie montre un iridencleisis parfaitement bien placé des deux côtés à la racine même du corps ciliaire. Il existe une anomalie congénitale de l'angle avec une insertion haute de l'iris sur l'éperon. Angle large, bien ouvert au sommet tronqué. De plus pigmentation très abondante de tout l'angle cachant les détails du trabeculum.

A l'aplanométrie tension de 24 à droite, de 30 à gauche. Pour réduire l'hypertonie gauche qui ne cédait pas au traitement médical on pratique une cyclodiathermie non perforante des deux quadrants inférieurs associée à une cyclodialyse du quadrant temporal supérieur limité en haut par la

corne irienne de l'iridencleisis. Les suites opératoires furent longtemps troublées par la présence d'un hyphéma irréductible heureusement limité. Quelques mois après, sans traitement médical, la tension est de 25 mm de Hg, à l'aplanométrie. La gonioscopie montrait cependant un très bel orifice de cyclodialyse. On laisse la malade à la pilocarpine à 3 pour 100. Le champ visuel est bon et il n'y a pas d'excavation papillaire de ce côté.

OBSERVATION V

Une femme de 25 ans, se sait atteinte de glaucome depuis plusieurs mois.

L'examen montre une myopie bilatérale à droite de 4 dioptries avec un astigmatisme de 1,5 dioptrie à 165°. A gauche, une myopie de 15 dioptries, avec un cylindre d'une dioptrie à 170. Une mégalo cornée légère de 13 mm bilatérale.

Une discrète pigmentation de la face postérieure des deux cornées sans fuseau de Krukenberg proprement dit.

Une dépigmentation extrême du feuillet postérieur des deux iris prédominant à la périphérie au point de donner l'impression que cette membrane manque à la périphérie du côté gauche.

A la gonioscopie, une anomalie congénitale de l'angle, insertion haute de l'iris, angle tronqué, un mur vertical s'étend du plan irien à l'éperon scléral. Ce tissu irien est uniforme sans crevés. De plus une pigmentation anormale de la totalité de cet angle. Le canal de Schlemm est brun sombre.

Une rigidité oculaire basse, masque une hypertonie, à 35 mm de Hg à droite et de 37 à gauche.

Plus tard on voit un dépôt pigmentaire d'une extrême abondance à la périphérie du cristallin, lorsqu'un colobome opératoire a été pratiqué dans l'iris. L'histoire clinique est dès lors celle des tentatives chirurgicales de normalisation du tonus. Une iridosclérectomie de Lagrange se déroule sans incident. Une cicatrice filtrante semble s'établir, mais la tension reste élevée, ce qui est suspect. Dès qu'il est possible une gonioscopie est pratiquée qui montre le pourquoi de l'échec, La zonule présente une déchissance par laquelle un filament vitréen vient s'insérer dans la sclérectomie.

L'hypertonie devient menaçante avec buée épithéliale, la malade est mise au diamox. On envisage alors de la traiter comme un glaucome congénital par goniectomie. Le Professeur Paufigue pratique une première goniotomie de 6 heures à 11 heures, puis devant la persistance de l'hypertonie, une seconde de 5 à 1 heure. Echec, on décide alors de faire un iridencleisis au cours duquel l'iris ne vient pas bomber dans la cicatrice sclérale. On doit le chercher avec une pince, du vitré vient, nouvel échec.

En désespoir de cause une cyclodiathermie perforante est réalisée au cours de laquelle le repérage diaphanoscopique de la ciliaire longue nasale ne montre pas la présence de ce vaisseau malgré la désinsertion temporaire du droit interne.

La tension oculaire semble contrôlée, puisque les jours suivants, elle se maintient à 18 mm de Hg. Fort de cette expérience on

pratique d'emblée cette intervention du côté gauche (cyclodiathermie non perforante de II heures à VIII h) associée à une cyclodialyse à midi. Le passage de la spatule détermine une hémorragie massive et persistante, qui va empoisonner les suites opératoires.

Le malade repart chez elle, une hypertonie gauche se produit, une opération d'Elliot est pratiquée sans incident, aucune cicatrice filtrante ne se produit.

La malade est revue quelques mois plus tard. L'aplanométrie donne des chiffres de 24 mm Hg à droite et de 28 mm Hg à gauche. La gonioscopie montre que du côté gauche, l'aspect est le même qu'à droite. Un mince filament vitréen traverse la zonule et vient s'insérer dans la cicatrice sclérale.

La vision est de 0,69 à droite et inférieure à 1/20 à gauche. La malade est mise au mintacol, myotique le mieux toléré par elle qui normalise la tension à droite. Naturellement elle reste sous surveillance stricte.

OBSERVATION VI

Il s'agit d'un petit malade marocain âgé de 10 ans présentant un glaucome congénital avec une tension oculaire de 60 mm de Hg du côté droit et de 32 mm à gauche, malgré un traitement combinant la pilocarpine et l'acétazolamide. La vision est limitée à un champ temporal à droite, myopie de 7 dioptries. Elle est encore à 10/10 à gauche avec une correction de myopie de une demi-dioptrie et d'un cylindre d'une demi-dioptrie à 90°. De ce côté perte du quadrant nasal inférieur. La cornée a un diamètre de 12 mm de chaque côté. Elle ne présente aucune vergeture,

aucune pigmentation anormale. La gonioscopie montre une insertion haute de l'iris, l'angle est très large, mais tronqué à son sommet limité par une bande de tissu d'apparence irienne, tendu verticalement. Tout le trabeculum est entièrement et considérablement pigmenté.

La transillumination montre une atrophie considérable, du feuillet pigmentaire de l'iris, que ne laissait pas soupçonner un iris très brun possédant une bordure pigmentaire intacte, on note un iridodonésis bilatéral surtout visible en gonioscopie. Celle-ci révèle en outre une pigmentation transformant les fibres de la zonule en fils de bronze. Tout l'équateur du cristallin est pigmenté et la face postérieure du cristallin est pigmentée à la périphérie, bien au-delà de l'équateur, presque au pôle postérieur. Une excavation papillaire glaucomateuse d'une extrême profondeur est visible des deux côtés.

Malgré le traitement médical (Pilocarpine à 3 pour 100, 4 fois par jour, et 250 mg d'acétazolamide toutes les 6 heures. La tension reste à l'aplanométrie à 60 à droite et à 35 à gauche. On pratique de ce côté une diathermocoagulation du corps ciliaire non perforante dans l'hémicorps ciliaire inférieur et une cyclodialyse sur le méridien de XII heures suivie d'injection d'air. Aucune hémorragie. La présence d'un iridodonésis fait renoncer à toute tentative de fistulisation. La tension paraît normale actuellement.

OBSERVATION VII

Il s'agit d'un homme de 48 ans, myope de 5 dioptries à droite où l'acuité est de 10/10, dont l'oeil gauche autrefois plus myope est

perdu par décollement de rétine opéré deux fois sans succès. De plus l'an dernier le malade a été opéré en province d'un glaucome de l'oeil droit. L'acuité de cet homme est bonne, le champ visuel ne révèle qu'un déficit minime. L'iridosclérectomie de Lagrange ne filtre pas. Le tonus à l'aplano-mètre est de 22 de chaque côté. Il est bien évident qu'il s'est agi d'un glaucome pigmentaire car il existe un splendide fuseau de Krukenberg de chaque côté, la transillumination montre une atrophie extrême de la couche épithéliale de l'iris. La gonioscopie montre que le trabeculum est tout entier très noir sans qu'on puisse distinguer le moindre détail sous le pigment, l'insertion de l'iris est normale, il n'y a aucune anomalie congénitale de l'angle. La zonule a résisté et l'on ne comprend pas gonioscopiquement la raison de l'échec de la fistulisation, le vitré étant en place.

OBSERVATION VII I

Il s'agit d'une femme de 37 ans présentant une myopie de 12 dioptries à droite, de 20 dioptries à gauche, et une acuité visuelle de 1/30 et de 2/10 respectivement. Depuis plusieurs années, elle se plaignait d'une baisse visuelle liée à l'état du fond d'oeil lorsqu'elle est vue en juin 1959, par le Docteur BARUT qui l'examine et fait le diagnostic de glaucome pigmentaire. A part la baisse de vision elle se plaint de brouillards et a vu une ou deux fois des halos colorés typiques.

L'examen montre un faisceau de Krukenberg typique de chaque côté,
un Tyndall pigmentaire net,
un dépôt pigmentaire sur la face antérieure de l'iris,
un iridodonésis du côté droit.

une transillumination irienne nettement positive des deux côtés. La gonioscopie montre un angle typique de glaucome pigmentaire, la pigmentation est plus importante en bas qu'en haut.

Le tonus à l'aplanomètre est de 30 à droite et de 40 à gauche, que la pilocarpine réduit à 20 à droite et à 24 à gauche.

Une excavation papillaire glaucomateuse existe de même qu'une chori-rétinite maculaire myopique. Comme la malade a été examinée avec des pupilles en myosis médicamenteux, il a été impossible de rechercher l'état des fibres de la zonule et la pigmentation équatoriale cristallinienne.

OBSERVATION IX

Un homme âgé de 32 ans, myope de 7 dioptries de chaque côté. A l'âge de 27 ans, a constaté la présence de halos colorés très typiques de glaucome. Sa vision a baissé surtout du côté gauche. Le diagnostic a été fait à cette époque par le Professeur THOMAS.

En juin 1959, ce malade présente :

un fuseau de Krukenberg bilatéral très intense,

une pigmentation très intense en émiettement de poivre sur la face antérieure de l'iris,

une pigmentation très anormale et très marquée de tout le trabeculum des deux côtés,

les fibres de la zonule sont dorées, une pigmentation annulaire fait le tour de la périphérie cristallinienne.

Il n'y a pas d'iridododésis.

Le tonus oculaire est de 34 à droite et de

37 à gauche à l'aplanomètre. La vision est de 10/10 à droite et de 5/10 à gauche après correction. Le champ visuel gauche est fortement amputé du côté nasal il existe un volumineux scotome de Bjerrum. A droite les limites périphériques du champ visuel sont normales, mais on note un scotome de Bjerrum.

Le fond d'oeil droit est normal, mais on note à gauche une excavation atrophique peu marquée de la papille.

Enfin la transillumination de l'iris révèle une atrophie extrêmement marquée des couches épithéliales. Le stroma est intact mis à part une certaine pigmentation surajoutée de la surface. Une iridosclérectomie de Lagrange est pratiquée de chaque côté sans incident par le Professeur PAUFIQUE.

La gonioscopie post-opératoire met particulièrement en évidence la surcharge pigmentaire de la zonule, bien visible dans l'aire d'iridectomie. La zonule n'est pas rompue car la décompression de la chambre antérieure a été très progressive.

OBSERVATIONS DE BICK

-:-

OBSERVATION I

Il s'agissait d'une femme de 50 ans présentant des troubles visuels du côté droit et un brouillard devant l'oeil gauche, il n'existait pas d'autre signe fonctionnels. La pression intraoculaire au premier examen était de 65 du côté droit, de 55 à gauche. La malade était atteinte d'une myopie de trois dioptries du côté droit avec une acuité visuelle de un dixième, elle était du côté gauche de 4 dioptries.

Il existait une atrophie optique glaucomateuse de la papille droite et une excavation glaucomateuse précoce à gauche. L'examen à la lampe à fente montre des fuseaux pigmentés du type Krukenberg sur la face postérieure de chaque cornée. La gonioscopie montre un abondant pigment au niveau de l'angle.

La malade est mise au collyre à la pilocarpine et l'on pratique plusieurs instillations régulièrement espacées qui font tomber la tension oculaire aux environs de 35. Le champ visuel droit et gauche montrent un rétrécissement généralisé des isoptères.

En décembre 1952, on pratique une sclérectomie sur l'oeil droit et quelques jours après une cyclodialyse sur l'oeil gauche. Une semaine plus tard la tension oculaire de l'oeil gauche était de 34 et celle de l'oeil droit était de 27. Lors de l'intervention de sclérectomie on a noté l'extrême

friabilité de l'iris, semblable à un iris diabétique. Trois semaines après, un peu en arrière de la cicatrice de filtration, on note une large plaque de pigment et quelques masses pigmentaires au niveau de la conjonctive.

A la fin de décembre la tension oculaire est de 48 de l'oeil droit et de 38 de l'oeil gauche. Au mois de janvier on pratique une cyclodiathermie bilatérale, la pression intraoculaire resta normale pendant 4 mois, grâce à l'instillation de pilocarpine à 2 pour 100 deux fois par jour. L'augmentation de la résistance à l'écoulement devint évidente.

L'acuité visuelle était de 1/10 du côté droit et de 6/10 du côté gauche. La transillumination de l'iris montre des zones d'atrophie confluentes. La malade se plaint d'éblouissement les jours de soleil, dans la neige et ne peut supporter les phares d'automobiles.

OBSERVATION II

Il s'agissait d'une femme de 28 ans vue en 1953, pour baisse d'acuité visuelle et céphalées.

La vision de l'oeil droit est de 10/10 après une correction par verre concave de 3 dioptries, la même acuité visuelle est obtenue après correction du côté gauche.

L'examen du nerf optique du côté droit montre une atrophie optique récente due au glaucome, l'excavation atteignait le bord nasal de la papille il en était de même à gauche. Il existait en outre un faisceau de Krukenberg à la face postérieure de la cornée. La chambre antérieure était profonde,

la gonioscopie montrait l'existence de pigment au niveau de l'angle, il n'existait aucune synéchie périphérique. La transillumination de l'iris montra une bande de transparence au milieu de chaque iris.

La tension oculaire de l'oeil droit était de 55 mm de Hg ;

La tension oculaire du côté gauche était de 48 mm de Hg ;

Le champ visuel était réduit et ne dépassait pas 10 degrés.

Le diagnostic de glaucome par dépigmentation de l'iris fut posé. Le malade fut mis à la pilocarpine à 2 pour 100 et la pression intraoculaire tomba à 45 du côté droit à 37 du côté gauche. Par la suite, jamais la pression intraoculaire droite ne tomba au-dessous de 35, il fut dès lors nécessaire de faire une cyclodiathermie de l'oeil droit, faite en mai 1953. La pression intraoculaire tomba à 11 mm de Hg . On nota en outre au niveau de la cornée près du limbe l'existence d'une zone de nécrose paraliné bique de 2 mm de diamètre. Après traitement local intensif à la néomycine et à la cortisone cette zone s'éclaircit peu à peu.

En avril la pression intraoculaire est de 24 du côté droit et elle est de 32 du côté gauche.

Pendant l'été de 1953, la pression intraoculaire reste limite. Son élévation alors impose une nouvelle sclérectomie du côté droit, après une baisse tensionnelle passagère la tension reste élevée. Dans les jours qui suivent on fait alors une injection sous-conjonctivale d'héparine qui entraîne une

baisse tensionnelle, associée à un massage oculaire répété trois fois par jour.

En janvier 1955, la tension oculaire remonte du côté gauche aux alentours de 30 nécessitant une nouvelle cyclodiathermie. L'acuité visuelle est actuellement de 8/10 de chaque côté mais la tension oculaire n'est maintenue qu'avec trois instillations quotidiennes de pilocarpine.

OBSERVATION III

Il s'agissait d'une femme de 46 ans présentant des brouillards devant l'oeil gauche et des douleurs oculaires.

L'examen révélait l'existence à droite d'une myopie de deux dioptries trois quart qui donnait cependant une acuité visuelle de 10/10. Du côté gauche par contre l'acuité visuelle était réduite à la perception de la lumière avec une correction de myopie de deux dioptries.

L'oeil droit était extérieurement normal. L'oeil gauche présentait une injection conjonctivale et périlimbique importante la cornée était trouble, les chambres antérieures étaient profondes, la pupille en semimydriase à gauche, sans réaction à la lumière et à la vision de près. Il était impossible de vérifier l'état du fond d'oeil du fait de l'état de la cornée. La tension oculaire du côté droit était de 25, à gauche elle était de 77. L'administration répétée de myotiques et de Diamox entraîne une baisse de cette tension à 55.

Une injection rétrobulbaire d'alcool arrive à la faire baisser aux alentours de 40, et une

opération filtrante devient nécessaire. On pratique alors une sclerectomie associée à une iridectomie basale. On ne constate aucun incident post-opératoire notable.

C'est dans les jours qui suivent que l'œdème de la cornée s'atténuant on voit apparaître un fuseau de Krukenberg jusque-là masqué.

Du côté droit on ne note pas la présence du même fuseau il n'existe pas de vacuoles iriennes. A gauche, par contre il existe une atrophie irienne importante. Le pigment est libre et flottant dans la chambre antérieure, il existe un fuseau pigmenté sur la face postérieure du cristallin.

Au fond d'oeil il existe une atrophie optique avec déport des vaisseaux.

Après une sédation temporaire, la tension oculaire remonte au bout de trois semaines, on est obligé de faire une opération fistulisante du type Elliott. Dans les suites opératoires on voit apparaître un petit hyphéma, la pression intraoculaire reste élevée, on pratique une injection d'héparine dans la zone sous-conjonctivale avoisinant la sclerectomie. Cette injection d'héparine fait tomber la tension oculaire de 60 à 15, mais une uvéite se déclenche, elle cède secondairement.

En juillet la pression intraoculaire est de 42, une cyclodiathermie est faite en juillet 1956, en octobre 1956 il existait un déficit important des champs visuels.

OBSERVATION IV

Une femme de 68 ans présentant en avril

1956, un brouillard bilatéral. Le diagnostic de glaucome simple est fait, la malade était traitée par la pilocarpine, la pression intraoculaire était de 30 mm de Hg du côté droit, et de 25 du côté gauche. La réfraction était de 20/50 avec une correction de myopie d'une dioptrie.

A gauche l'acuité visuelle était de 20/30. Il existait un fuseau de Krukenberg sur l'oeil droit il était infiniment plus discret du côté gauche.

Du côté droit, la transillumination de l'iris montrait une dépigmentation de l'iris aux stades 2 et 3.

Du côté gauche on en était au stade 2 de dépigmentation. L'angle de chaque côté était très ouvert et très pigmenté, mais on trouvait plus de pigment dans l'angle droit que dans l'angle gauche. Il n'y eut aucune modification du champ visuel pendant 9 mois, actuellement la tension ne dépasse pas 20.

OBSERVATION V

Il s'agissait d'une femme de 52 ans vue pour la première fois en décembre 1951 pour des douleurs oculaires. Elle était myope de 1/4 de dioptrie. A gauche après correction d'une myopie d'une dioptrie l'acuité visuelle était de 10/10, la tension oculaire était de 20 du côté droit, à gauche elle était de 23. En 1952, elle se plaint de nouveau de fatigue et de photophobie. On constate alors la présence d'un fuseau de Krukenberg de chaque côté, la pression intraoculaire est de 24 de chaque oeil.

La gonioscopie montra une pigmentation

trabéculaire de degré modéré. L'angle était ouvert sans synéchie périphérique. La pression intraoculaire était de 24 du côté droit et de 25 du côté gauche.

La transillumination de l'oeil droit montre un anneau complet de vacuoles translucides alors qu'à gauche il existe un anneau de dépigmentation de la zone ciliaire de l'iris. Les tests de provocation à l'eau sont positifs pour l'oeil gauche et négatifs pour l'oeil droit.

Les champs visuels sont normaux, le traitement pilocarpinique entraîne une sédation des douleurs depuis plus de 6 mois.

OBSERVATIONS DE MALBRAN

-:-

OBSERVATION I

Il s'agissait d'un homme de 27 ans présentant depuis deux ans un brouillard devant les yeux, et se plaignant de halos colorés autour des lumières. Un de ses oncles souffrait de glaucome, il consulte différents ophtalmologistes qui concluent à des diagnostics différents, bien que la tension oculaire fut en apparence normale.

L'état du malade s'aggrave rapidement et il s'en suivit une importante diminution d'acuité visuelle, accompagnée de douleurs périoculaires et de blépharospasme.

Le malade est traité par les instillations de pilocarpine associées à des instillations de cortisone. Le diagnostic de glaucome aigu fut fait lors d'une aggravation.

A l'examen il s'agissait d'un sujet de taille moyenne, présentant un certain état de nervosisme, accompagné de larmoiement et photophobie, avec congestion de la conjonctive bulbaire et du cul-de-sac supérieur, surtout dans son tiers externe, où l'on voit des formations folliculaires et des points lacrymaux dilatés. Les cornées ont un aspect laiteux, les chambres antérieures sont profondes, les pupilles ont 2,5 mm de diamètre. La tension oculaire est augmentée. L'état nerveux du malade empêche une mesure au tonomètre. L'acuité visuelle est de 1/10 du

côté droit et de 1/4 du côté gauche.

On interprète le cas comme une forte réaction médicamenteuse dans un glaucome chronique simple, étant donné la profondeur de la chambre antérieure et le diamètre pupillaire. Suppression de toute médication locale remplacée par du Diamox (125 mg toutes les 6 heures). Les sédatifs et le repos, le lendemain l'état oculaire est meilleur, le malade est plus calme, il peut être examiné sans difficultés. L'acuité visuelle après correction d'une myopie de 3 dioptries est de 5/10.

Il existe une congestion de la conjonctive bulbaire, un dépoli cornéen, les pupilles réagissent bien. Le fond d'oeil est normal. On décide de poursuivre le traitement, et quelques jours plus tard l'acuité visuelle redevient normale. Le diamètre cornéen est de 12,5 mm, aux deux yeux on note en outre la présence d'un fuseau de Krukenberg.

La gonioscopie montre la présence d'un angle très ouvert. Le trabeculum scléral est très pigmenté apparaissant, comme une ligne de couleur brun foncé. La bande ciliaire est recouverte de restes mésodermiques sous forme d'un voile ayant un aspect de cellophane un peu plus foncé que l'iris. Il existait un vaisseau circulaire à la limite entre la racine de l'iris et le voile translucide.

L'épreuve de surcharge produit une élévation tensionnelle de l'oeil droit mais pas immédiatement, seulement après une dizaine d'heures entraînant des brouillards et des halos qui persistaient le lendemain.

La tension atteint alors dans cet oeil le

chiffre de 32 mm de Hg sans modification ni de l'angle camérulaire ni de la chambre antérieure. En quelques heures la tension oculaire se normalisa avec une instillation de pilocarpine toutes les deux heures et 125 mg de Diamox toutes les 8 heures. Le traitement fut poursuivi sans interruption jusqu'en juillet 1955, où l'état était satisfaisant.

OBSERVATION II

Le frère du précédent, présente depuis presque deux ans des halos et des cercles irisés. Il a été traité par différents moyens pour glaucome chronique simple, malgré une tension oculaire peu élevée. A l'occasion de l'épreuve du café, la tension oculaire remonta à 38. Depuis un certain temps déjà il avait abandonné la pilocarpine parce qu'elle le rendait myope.

A l'examen les segments antérieurs étaient d'aspect normal. La cornée avait un diamètre de 12 mm avec un fuseau de Krukenberg bien visible sur la face postérieure de la cornée. La chambre antérieure avait une profondeur de 3,5 mm. L'iris était atrophique, atrophie surtout marquée sur la lame antérieure. Le fond d'oeil présentait une excavation glaucomateuse commençante du côté droit, alors qu'à gauche l'aspect était sensiblement normal.

A la gonioscopie l'angle était très ouvert, mais sans sinus avec le même aspect pigmentaire que dans l'observation I il présentait quelques fines goniosynéchies.

La courbe de tension montra une chute progressive sous l'influence des myotiques.

L'épreuve à l'homatrophine fit monter la tension oculaire de 24 mm de Hg à 30, sous l'influence des myotiques. En même temps apparut un pouls veineux.

OBSERVATION III

Il s'agissait d'un homme de 58 ans, traité par erreur comme une atrophie optique de cause inconnue par une vitaminothérapie B et des antibiotiques.

L'acuité visuelle était de 2/7 à droite et de 1/10 à gauche avec une correction d'une demi dioptrie de myopie.

La cornée avait un diamètre de 10,5 mm. Il existait une pigmentation diffuse du centre de la face postérieure de la cornée. Un cataracte cupuliforme postérieure, des papilles pâles et sans excavation. Le tonus est de 35 mm de Hg de chaque côté. Le malade est alors traité à la pilocarpine à 1 pour 100. En 1953 l'acuité visuelle était de 5/10 et du côté gauche des 2/3.

Au champ visuel il existait une réduction des isoptères internes, un scotome arciforme et un ressaut de Ronne.

A la gonioscopie, l'angle était large avec une imprégnation pigmentaire très marquée du trabeculum scléral, et des restes mésodermiques semblables à ceux des autres cas, mais moins abondants et permettant de mieux observer la bande ciliaire.

Il existait une atrophie irienne périphérique, et des vaisseaux très petits dans la périphérie de l'iris et à la limite entre celle-ci et le trabeculum irien.

OBSERVATION IV

Il s'agissait d'un homme de 34 ans de taille moyenne d'habitus asthénique qui vint consulter en 1955. L'affection datait de 10 ans et s'était manifestée par plusieurs attaques douloureuses avec diminution de la vision. Le malade d'abord traité à la pilocarpine fut ensuite opéré des deux yeux.

On constate de chaque côté un diamètre cornéen normal avec un fuseau de Krukenberg typique. La chambre antérieure est profonde.

L'iris brun clair, avec une atrophie périphérique de la lame antérieure, il existait un colobome périphérique, des synéchies postérieures, une cataracte. Au fond d'oeil une excavation papillaire. L'acuité visuelle était de 20/50 du côté droit et de 20/30 du côté gauche, chacun des deux yeux était myope d'une demi dioptrie.

Du côté droit on notait la présence d'un scotome arciforme, et d'un ressaut de Ronne de l'oeil gauche. La gonioscopie montre des deux côtés un angle ouvert, l'iris s'insère perpendiculairement, la pigmentation est abondante au niveau du trabeculum scléral, plus spécialement dans son tiers proximal. Il existe une bande ciliaire couverte d'un tissu pigmenté plus foncé que l'iris, et qui se mêle dans certains endroits au trabeculum irien. Ce tissu est de teinte et d'aspect très différent. La tonographie et la tension ne sont pas modifiées par l'épreuve de surcharge hydrique.

On proposa l'épreuve de la mydriase provoquée pour répéter la tonographie et écarter la possibilité d'une rigidité sclérale inférieure à la normale, qui pourrait fausser les mesures tonométriques, les mesures de résis-

tance à l'étoulement. Le malade refusa.

OBSERVATION V

Il s'agissait d'un homme de 1,71 m, pesant 87 kilogrammes, présentant depuis sa jeunesse une myopie progressive. Il vient à la consultation pour une tache devant l'oeil droit. L'oeil droit est myope de 12 dioptries, la cornée a un diamètre de 10 millimètres. Il existe un fuseau de Krukenberg.

La chambre antérieure était profonde, l'angle était très large. Au fond d'oeil il existait un staphylome myopique, un conus circulaire et une tache de Fuchs.

A la gonioscopie, une pigmentation dense du trabeculum sous forme d'une ligne foncée circulaire de 2 mm de large, il existe une bande ciliaire sous forme d'un tissu brun foncé en forme de mailles irrégulières, franchement différenciées du tissu irien, de couleur bleu gris. Ce tissu anormal envoie des prolongements comme des rayons sur la surface de l'iris et tout semble être enfermé dans un espèce de voile. On n'observe pas de vaisseau. La racine de l'iris semble s'insérer perpendiculairement et plus antérieurement que normalement.

OBSERVATION VI

Homme de 52 ans amené à la consultation le 3/8/55, souffrant des yeux depuis 5 ou 6 ans. La maladie commence par des conjonctivites à répétition, qui laissent comme séquelles des nébécules des 2 yeux.

Il s'agissait d'un sujet de taille moyenne

asthénique. L'acuité visuelle était de 20/40 du côté droit, du côté gauche l'acuité était réduite à la perception des formes.

A l'âge de 26 ans sa vision était déjà mauvaise et il souffrait de crises fréquentes de brouillards et de halos irisés. On lui prescrit des lunettes d'une dioptrie et demie de myopie et de la pilocarpine qu'il emploie très irrégulièrement. Pendant les dernières années sa vision continue à baisser. Les deux cornées ont un diamètre normal et à droite il existe des nébécules diffuses. Un fuseau de Krukenberg typique bilatéral, plus marqué du côté droit. La chambre antérieure du côté droit a une profondeur de 2,4 mm, à gauche elle est de 2,7 mm, l'iris est atrophique en plages avec dispersion du pigment. Il existe une excavation glaucomateuse très marquée. Le champ visuel de l'oeil droit est réduit à un îlot central qui arriva à 5 degrés du point de fixation. Du côté gauche il existe un petit îlot temporal.

La gonioscopie montre un angle ouvert présentant les mêmes caractéristiques que dans l'observation I et II, mais une pigmentation du trabeculum moins dense. L'écoulement montre des chiffres anormaux ; mais la tension oculaire est normale.

OBSERVATION VII

Il s'agissait d'un homme de 40 ans de taille moyenne présentant une cataracte de l'oeil droit avec une mauvaise vision depuis 2 ans. Il existait une mégalocornée familiale, le père était atteint également et sur une famille de 4 garçons et 4 filles, seul un garçon était indemne.

Il existait un fuseau de Krukenberg aux

deux yeux. La chambre antérieure avait une profondeur de 3,5 mm. On notait une atrophie de la lame antérieure de l'iris plus accentuée de l'oeil droit, ce qui se constatait très bien avec l'illumination indirecte.

L'acuité visuelle de l'oeil droit était réduite à la perception lumineuse, à gauche elle était de 20/40, sans correction. Avec correction elle était de 20/25.

A la gonioscopie, l'angle était ouvert, il existait une atrophie périphérique de l'iris, le trabeculum scléral était très pigmenté. La bande ciliaire était aussi très pigmentée, elle était recouverte de restes mésodermiques, qui en certains endroits donnaient l'impression d'une insertion plus antérieure de l'iris. On constate à droite, l'existence d'un vaisseau à parcours horizontal, circulaire situé entre la racine de l'iris et le bord de la bande ciliaire. Du côté gauche, on n'observe pas de lésion, mais l'aspect est pigmentaire et semblable à celui de l'oeil droit.

Dans la moitié supérieure il existe un espace sans pigment entre la bande ciliaire et le trabeculum scléral et l'on aperçoit des brides et des ponts de pigment avec un mince voile passant par dessus.

OBSERVATIONS PERSONNELLES

-:-

Nous devons à l'obligeance du Docteur MORAX et du Docteur BLANCARD, trois nouvelles observations de glaucomes présentant les caractéristiques du glaucome pigmentaire.

OBSERVATION I

Un homme de 33 ans, myope de 7 dioptries à droite, de 8 dioptries à gauche est traité en 1957 pour un décollement de rétine de l'oeil gauche. Les suites opératoires sont bonnes.

Un an après, en mars 1958, l'acuité visuelle est satisfaisante, à droite 5/7 avec une correction de - 10 dioptries, à gauche 5/7 avec une correction de - 12 dioptries.

Cependant le malade accuse des brouillards visuels intermittents. Un examen campimétrique montre alors, outre un déficit temporal inférieur gauche correspondant à la zone rétinienne coagulée, du côté droit un discret rétrécissement du quadrant inféro-nasal, du côté gauche un déficit temporal supérieur.

Ces deux anomalies ne peuvent être rapportées à l'état rétinien qui demeure normal, elles restent inexplicables.

En mars 1959, l'acuité visuelle n'est pas

modifiée, mais le malade se plaint toujours de baisse visuelle transitoire et récidivante.

C'est alors que la prise de la tension oculaire avec correction de la rigidité sclérale montre une hypertonie à 50 à droite, à 45 à gauche.

L'examen biomicroscopique permet de voir un dépôt pigmentaire abondant dessinant un fuseau de Krukenberg à la face postérieure des deux cornées.

A la gonioscopie, du côté droit, tout le trabeculum est recouvert de pigment et l'on voit plusieurs goniosynéchies, du côté gauche le dépôt pigmentaire est moins important il existe également quelques goniosynéchies.

Après traitement par mintacol et chlortride, la tension s'abaisse à 16 à droite et à 11 à gauche (mesure faite à l'aplanotonométrie).

Mais sans chlortride, 4 heures après instillation de pilocarpine, la tension oculaire reste élevée à droite à 30, à gauche à 36.

On pratique alors un iridencleisis du côté gauche. Les suites opératoires sont normales, la filtration est bonne.

Quatre mois après l'intervention la tension de l'oeil gauche est à 18, son acuité visuelle est de 7/10.

La tension de l'oeil droit reste élevée à 38, on fait alors de ce côté également un iridencleisis qui normalise la tension. Celle-ci est à 20 après l'intervention.

Un an après la tension de chaque oeil est

restée normale, l'acuité visuelle ne s'est pas modifiée.

OBSERVATION II

Un homme de 40 ans consulte pour une impression de baisse visuelle de l'oeil gauche. Il se plaint de douleurs péri-orbitaires du même côté.

Son acuité visuelle est à droite de 10/10 avec une correction de (0° -1) - 0,75, à gauche de 9/10 avec une correction de (170° -2)-2.

Le fond d'oeil droit est normal.

Au fond d'oeil gauche on note une excavation papillaire en chaudron de type glaucomateux.

A l'aplanotonométrie la tension est à droite à 37, à gauche 42.

L'examen biomicroscopique montre une pigmentation diffuse de la face postérieure de chaque cornée, sans fuseau de Krukenberg proprement dit.

A la gonioscopie de chaque côté l'angle est ouvert, l'insertion de l'iris est normale. Un important dépôt pigmentaire recouvre tout le trabeculum scléral.

Le champ visuel montre à droite un déficit supérieur affleurant le point de fixation, un rétrécissement nasal inférieur. Du côté gauche, les limites périphériques sont normales, la tache de Mariotte est très allongée verticalement.

Le traitement médical ne normalisant pas

la tension, on pratique sur l'oeil gauche une intervention d'Elliot, avec iridectomie périphérique. Dans les suites opératoires on note un retard de quelques jours dans la reformation de la chambre antérieure. Puis la fistule filtre bien. La tension de l'oeil opéré est à 17.

Un mois après on fait une opération d'Elliot sur l'oeil opposé. La tension se normalise également.

OBSERVATION III

Une femme de 32 ans, myope de 10 dioptries de chaque oeil, consulte très irrégulièrement.

Elle consulte une première fois en 1956 pour une baisse visuelle de l'oeil droit. De ce côté elle voit seulement les doigts à 30 cm dans le secteur inféro-temporal. Cette baisse d'acuité, selon les dires de la malade, serait apparue brutalement quelques jours auparavant.

Le fond d'oeil de ce côté montre un large staphylome myopique, sans aucune autre anomalie.

L'oeil gauche voit 5/10 (avec une correction de - 10), le fond d'oeil gauche présente également un staphylome.

Le diagnostic évoqué devant ce tableau clinique est celui de spasme vasculaire.

La malade n'a pas été revue pendant quatre ans, elle ne s'est soumise à aucune surveillance ni traitement.

Elle revient, en 1960, parce que la vision

de son oeil gauche a baissé progressive-
ment jusqu'à être maintenant réduite à la
perception des doigts à 50 cm.

L'examen ophtalmoscopique ne montre que
des modifications de type choroïdose myopi-
que banale.

Mais l'aplanotonomètre révèle une hyperten-
sion à droite à 39, à gauche à 42.

L'examen biomicroscopique montre un fuseau
de Krukenberg typique à la face postérieure
de chaque cornée.

A la gonioscopie, l'angle est ouvert,
l'insertion de l'iris est normale, il exis-
te une abondante pigmentation sur tout le
trabeculum.

La tension est normalisée par les myoti-
ques. Etant donné l'absence de douleurs et
de signes inflammatoires on s'abstient d'in-
tervenir sur cet oeil presque privé de vi-
sion.

CLINIQUE

-:-

La symptomatologie du glaucome pigmentaire peut revêtir deux types. La plupart du temps, c'est la symptomatologie du glaucome banal et le diagnostic de l'origine pigmentaire n'est posé que lors de l'examen gonioscopique, parfois au contraire c'est l'aspect du glaucome congestif.

La fréquence de ces signes irritatifs est d'autant plus anormale qu'il s'agit de glaucomes à angle ouvert comme nous le verrons à l'étude gonioscopique.

Le signe fonctionnel le plus constant reste la présence de halos colorés, signalés par tous les auteurs. Deux malades de Sugar avaient remarqué des anneaux de couleur après avoir assisté à une séance de cinéma. Sur 7 malades de Malbran, 2 présentaient des brouillards visuels par crise et des phénomènes irritatifs.

Parmi les signes physiques les signes iriens sont au premier plan.

L'iridodonésis a été noté par plusieurs auteurs. Dans une observation de Malbran, la partie de l'iris comprise entre l'aire pupillaire et la périphérie présentait un troublement visible en myosis médicamenteux. Ce fait avait déjà été noté par Barkan dans les glaucomes à angle ouvert. Etienne rapporte le même fait dans plusieurs observations et

le rattache aux altérations zonulaires constatées à la gonioscopie, et sur lesquelles nous reviendrons.

L'atrophie de l'iris reste un des signes les plus importants de la maladie.

C'est Bick en 1957 qui a insisté sur l'importance d'une excellente technique de transillumination de l'iris. L'observateur doit d'abord être parfaitement adapté à l'obscurité, il faut opérer en salle obscure sur un malade correctement anesthésié, l'appareil à transillumination étant placé au niveau du corps ciliaire. Au début on peut mettre en évidence des lacunes circulaires ou des vacuoles représentant des îlots de dépigmentation de l'épithélium pigmentaire de l'iris. Ces îlots sont en nombre variable et sont en général situés à mi-distance du bord pupillaire et de la racine de l'iris. Malbran relève les mêmes faits au début, et note dans plusieurs observations une atrophie évidente de la lame antérieure de l'iris, atrophie qui dans quelques observations est très limitée à quelques plages d'aspect légèrement plus clair.

Ultérieurement cette atrophie ne cesse de progresser, les lacunes s'étendent de plus en plus et les ponts de substance irienne normale sont de plus en plus rétrécis. Au dernier stade c'est l'image décrite par Bick d'une roue aux rayons peu nombreux et très grêles qui rattachent la région pupillaire à la racine irienne.

Dans les cas de glaucomes pigmentaires avancés le corps ciliaire est représenté par une bande continue de lumière, indiquant une dépigmentation parfois complète de la portion ciliaire de l'iris. Il faut insister sur le

fait que même en cas de glaucome pigmentaire avéré, l'iris peut encore paraître parfaitement normal s'il n'est pas examiné avec les précautions décrites.

Les signes cornéens se résument à la présence du faisceau décrit par Krukenberg en 1899, chez un myope. L'auteur à l'époque n'avait pas établi de relation entre ce dépôt pigmentaire et la présence d'une hypertonie, il en faisait au contraire un reliquat, d'origine congénitale assez semblable aux reliquats pigmentaires observés sur la face antérieure de la cristalloïde antérieure. Nous verrons d'ailleurs que le faisceau de Krukenberg peut s'observer en dehors de toute hypertension chez des sujets myopes aux iris bruns et chez les sujets âgés.

Ce faisceau a une forme fusiforme et étroite, longue et ovale, de couleur marron, Il mesure de 2 à 6 mm de long et de 1 à 3 mm de large.

Il est en général en position verticale ou légèrement oblique, situé sur la face postérieure de la cornée il est plus dense au centre de la cornée que sur les bords, il n'atteint jamais dans la règle le limbe.

Les grands fuseaux sont facilement visibles même au simple éclairage oblique avec l'aide d'une loupe, on les trouve à l'ophtalmoscope à l'image renversée, mais dans les moindres degrés seul l'examen à la lampe à fente permet de les mettre en évidence. Cet examen biomicroscopique permet de montrer que la pigmentation est en réalité infiniment plus dense que ne le laissait prévoir le simple examen à l'éclairage oblique.

Il faut cependant noter qu'il existe d'importantes variations individuelles tant en

taille qu'en siège et en extension.

Dans la plupart des cas de glaucome pigmentaire le fuseau est bilatéral, et d'importance égale de chaque côté. Mais, il n'est pas rare qu'il soit unilatéral ou qu'il y ait nette prédominance d'un côté par rapport à l'autre. Evans en 1941 analysant 202 cas de fuseau de Krukenberg d'étiologie très diverses ne les trouvait bilatéraux que dans 70 pour 100 des cas.

La présence du fuseau de Krukenberg n'est cause d'aucune altération supplémentaire de la fonction visuelle.

Sa localisation semble déterminée par le même mécanisme que celui des autres dépôts qui se produisent sur la face postérieure de la cornée, la différence de température entre la face antérieure de l'iris et la face postérieure de la cornée, entraînant la production d'un courant dans l'humeur aqueuse et le dépôt du pigment irien sur la face postérieure de la cornée.

Calhoun a essayé d'établir une relation entre l'évolution clinique et l'importance du fuseau de Krukenberg. Il est arrivé à des résultats assez contradictoires. Deux malades qui avaient les fuseaux les plus importants présentèrent paradoxalement l'évolution la plus favorable, il semble que de ces deux cas, l'un avait une tension oculaire basse et que l'autre avait été précocement opéré. Au contraire, dans 4 cas où il y avait une différence nette entre les deux yeux, le fuseau le plus dense et le plus large se trouvait dans l'oeil où le glaucome était le plus grave. Dans deux cas enfin, le faisceau de Krukenberg se mit à diminuer quand fut pratiquée une intervention fistulisante qui di-

minua la tension oculaire. La plupart du temps le faisceau reste inchangé dans les suites opératoires.

La présence d'un fuseau de Krukenberg ne résume pas à elle seule la sémiologie biomicroscopique du glaucome pigmentaire. Certains auteurs on en effet noté une pigmentation de la face postérieure du cristallin pigmentaire surtout marquée à la périphérie de la lentille.

Le Tyndall pigmentaire

Il s'agit là d'un curieux phénomène signalé par presque tous les auteurs, mais qui ne semble pas spécifique au glaucome pigmentaire puisque nous verrons qu'il peut être noté dans d'autres affections assez proches comme la pseudo-exfoliation capsulaire.

C'est seulement quand on dilate la pupille qu'on voit apparaître une migration pigmentaire abondante dans la chambre antérieure.

En même temps on note un Tyndall très net de l'humeur aqueuse, les auteurs américains, Calhoun en particulier, ont utilisé l'épreuve à la fluorescéine d'Amsler, et ont ainsi mis en évidence un trouble de la perméabilité capillaire et l'importance de l'atteinte ciliaire.

Les signes ophtalmoscopiques

Ils tiennent à la fois du glaucome, de sa nature pigmentaire, et de la myopie qui en est le terrain habituel.

Les signes ophtalmoscopiques du glaucome sont fréquemment rencontrés, dans la plupart

des observations on note, en effet, la présence d'une excavation papillaire très marquée. Il s'agit donc dans l'ensemble de glaucomes assez avancés. La relative rareté du diagnostic précoce peut être attribuée au terrain myopique sur lequel se développe en général le glaucome pigmentaire. Les glaucomes sont souvent méconnus chez les myopes du fait des modifications de la rigidité sclérale, qui induisent en erreur sur les véritables chiffres tensionnels.

La nature pigmentaire du glaucome se manifeste parfois par une pigmentation anormale du fond d'oeil. C'est ainsi que dans une observation d'Etienne on note une pigmentation très brune du staphylome myopique, qui semble comme passé à la mine de plomb.

Le terrain myopique a une traduction ophtalmoscopique constante, dans l'immense majorité des observations on note, en effet, l'existence d'un staphylome myopique au fond d'oeil. Cette constatation n'a rien d'étonnant quand on considère qu'il s'agit en général de myopies moyennes ou importantes.

Les signes campimétriques

N'ont rien de spécifique à la nature pigmentaire du glaucome. Ce sont les signes de tout glaucome évolué.

C'est ainsi que selon les observations on voit notée la présence de scotome de Bjerrum de ressaut de Ronne ou de rétrécissement généralisé du champ visuel.

Les modifications de la tension oculaire

Pour Malbran, la tension oculaire est en

général modérément augmentée, et chez quelques malades la tension est à peine élevée. Ce dernier fait semble prouver que certains malades supportent leur maladie avec une symptomatologie discrète et que le tableau clinique peut être une découverte d'examen de routine.

Pour d'autres auteurs la tension oculaire est aux alentours de 35 et 40 en général, elle descend sous l'influence des miotiques, mais elle revient aux chiffres initiaux ou même à des chiffres supérieurs si on instille de l'homatropine.

L'élasticité sclérale semble nettement augmentée.

La tonographie montre en général une élévation très marquée du chiffre de la résistance à l'écoulement, alors que l'angle est largement ouvert.

Les tests de provocation

Tous les auteurs insistent sur le comportement anormal que présentent ces glaucomes lors des épreuves de provocation. L'instillation d'homatropine est en général suivie d'une élévation tensionnelle très marquée, bien qu'il s'agisse d'un glaucome à angle ouvert.

Calhoun ayant pratiqué trois tests de surcharge hydrique obtint deux résultats positifs, la même proportion de résultats positifs est obtenue avec les tests mydriatiques.

Etienne a insisté également sur l'élévation tensionnelle entraînée par les mydriatiques, alors que cette épreuve est considérée comme un mauvais test diagnostique dans les glaucomes à angle ouvert.

Cette élévation tensionnelle semble paradoxale si on admet que l'obstacle siège au niveau de l'angle comme le montrerait la fréquence de l'augmentation de la résistance à l'écoulement. Les auteurs américains expliquent ce fait par la réduction de la surface d'absorption de l'iris, quand il est complètement dilaté.

Les signes gonioscopiques

Ils ont été étudiés par différents auteurs mais plus particulièrement Calhoun, Malbran et Etienne.

Tous les auteurs sont d'accord pour admettre qu'il s'agit de malades ayant une chambre antérieure profonde et un angle ouvert. Il n'existe dans la règle aucune synéchie au niveau du trabeculum sauf dans les endroits correspondants aux interventions quand elles ont été pratiquées.

La surcharge pigmentaire est un signe constant. Il existe un anneau dense de pigment englobant principalement la partie postérieure du trabeculum.

Sampaolesi à la Société Suisse d'Ophtalmologie dans la discussion de la communication Heinzen apporte d'après des cas personnels quelques signes gonioscopiques nouveaux. Ce signe serait localisé à la partie inférieure de l'angle. Il existerait en effet à ce niveau un dépôt pigmentaire très fin sur le trabeculum, dépôt qui ne s'arrêterait pas à la limite antérieure de l'anneau de Schwalbe, mais qui la dépasse en formant une série d'ondes pigmentaires. Cette disposition serait assez caractéristique du glaucome pigmentaire, pour en permettre le diagnostic précis, associé à l'épreuve à la fluorescéine d'Amsler.

Des signes gonioscopiques permettant de rapprocher le glaucome congénital du glaucome pigmentaire ont été décrits par différents auteurs. Malbran y voit des restes mésodermiques et un tissu mésodermique anormalement différencié. L'iris est en général inséré très haut, l'angle est parfois recouvert d'un mince voile semblable à de la cellophane qui par endroit lui donne tout à fait l'aspect du glaucome congénital. Des lésions semblables y ont en effet été observées par François et Kluykens.

Etienne a également noté des aspects assez semblables. Il s'agirait d'anomalies constitutionnelles de l'angle, l'angle avait une forme tronquée, son sommet n'était pas visible, un mur tissulaire semblable au tissu irien réunissait celui-ci à la région de l'éperon scléral.

L'auteur note que de tels aspects se voient dans le glaucome congénital mais il n'y a pas alors de surcharge pigmentaire et l'iris n'est pas perméable à la lumière comme il l'a vérifié. C'est pourquoi malgré l'anomalie constitutionnelle de l'angle, il ne classe pas ces cas dans le glaucome congénital banal.

L'aspect de la zonule en gonioscopie est toujours anormal, ses fins cordages prenant l'aspect de fils de bronze. La conséquence en est leur fragilité et explique la fréquence de l'iridododonsis si souvent retrouvé.

Dans deux cas d'opérations fistulisantes, l'examen gonioscopique post-opératoire a permis des constatations intéressantes. La zonule était rompue, un mince filament vitré en était enclavé dans la sclérectomie ce qui provoquait l'échec de la fistulisation. Etienne insiste sur le fait que cet aspect est tout

à fait anormal dans les contrôles gonioscopiques des opérations de Lagrange, cet aspect n'ayant été noté que dans les glaucomes pigmentaires et dans les glaucomes par exfoliation. Il n'est pas rare en outre de noter une surcharge pigmentaire au niveau de la fistule.

-:-

LES GLAUCOMES APRES IRRADIATION

-:-

Sont pour un certain nombre d'auteurs des glaucomes par obstruction pigmentaire du système trabeculaire.

La première observation fut publiée par Birch Hirshfeld en 1921, il s'agissait d'un malade irradié pour une tumeur de la paupière supérieure droite, qui reçut une dose de rayons X non précisée, sans aucune protection du globe. Deux semaines plus tard, il présentait des douleurs oculaires à type de céphalées, avec rougeur de la peau et de la conjonctive. Ces symptômes disparaissent entre chaque exposition, mais réapparaissent avec chaque traitement. L'examen montre une conjonctive épaissie avec de nombreux vaisseaux sanguins dilatés et tortueux, il existe un pannus épais de la partie supérieure de la cornée près du limbe. La cornée est opaque, opacités dues à des infiltrats superficiels et profonds, l'iris est atrophique et, fait important, la tension oculaire est à 45 au tonomètre de Shiotz. L'examen histologique montre qu'il existe du pigment en poussière au niveau de la face antérieure de l'iris. L'iris et le corps ciliaire sont atrophiques et les vaisseaux sanguins oblitérés.

Bothman en 1940 ajoute trois nouveaux cas. Dans le premier cas il s'agit d'un homme de 60 ans porteur d'un sarcome de la choroïde, qui reçut une irradiation de 600 r, avec dis-

persion du pigment, excavation papillaire et pigment dans les espaces de Fontana à l'examen histologique de la pièce d'énucléation. Une série de poussées douloureuses et congestives avaient obligé à l'intervention.

Dans le second cas, il s'agissait d'une femme de 47 ans ayant reçu un traitement au radium pour épithélioma, chez laquelle on constata une hypertonie importante et une absence totale de pigment irien.

Dans le troisième cas il s'agissait d'un homme de 62 ans, ayant présenté une mauvaise vision de l'oeil gauche à la suite d'une irradiation de 350 r sans protection pour une verrue de l'angle externe de l'oeil. Il y avait une importante limitation de l'abduction et de l'adduction. Il existait une excavation papillaire de l'oeil gauche, avec vaisseaux repoussés sur le côté nasal du disque. La tension oculaire était de 30 au Schiøtz. L'énucléation devint nécessaire après plusieurs poussées.

Le glaucome pigmentaire aigu

Réalise une forme exceptionnelle et il n'en existe qu'un seul cas décrit jusqu'ici dans la littérature par Bick en 1957.

Il s'agissait d'une femme de 45 ans présentant des douleurs oculaires depuis trois semaines environ, avec un trouble visuel d'importance considérable. Le cercle perikératique était manifeste, il existait un important oedème de la cornée, la chambre antérieure était peu profonde et l'iris en semi mydriase. La tension oculaire était à 70. C'est après intervention que, l'oedème de la cornée étant disparu, on vit apparaître un fuseau de Krukenberg, et l'importance de la dépigmentation

irienne.

Les glaucomes associés à des troubles endocriniens.

Ces cas sont exceptionnels, et le trouble endocrinien est loin d'être univoque. C'est ainsi que Calhoun signale que la majorité de ces malades sont des hommes de poids élevés et de haute taille, mais il reconnaît que dans l'immense majorité des cas, tous les examens paracliniques sont restés négatifs.

Dans un seul cas cependant un gigantisme fut associé au syndrome de glaucome pigmentaire.

Dans l'observation d'Etienne au contraire il s'agit d'un nanisme pur sans infantilisme, mais dont les proportions évoquent l'achondroplasie.

Les glaucomes pigmentaires avec modifications cornéennes.

Un certain nombre de glaucomes pigmentaires surviennent chez des malades porteurs de mégalo cornée. Cette association semble relativement fréquente puisque Malbran la retrouve dans un cas sur 4 et que Etienne sur 24 yeux atteints de glaucome pigmentaire, note la présence de 4 mégalo cornées.

A un moindre degré Malbran a noté chez un certain nombre de ses malades une augmentation du diamètre cornéen.

C'est pour Malbran un argument de plus en faveur de l'origine congénitale du glaucome pigmentaire, d'autant que dans le cas de

Malbran, il s'agissait d'une famille où la mégalocornée était héréditaire, mais où un seul membre était atteint de glaucome pigmentaire,

Par ailleurs, comme le fait remarquer Etienne, la mégalocornée est comme le glaucome pigmentaire plutôt une affection de l'homme.

-:-

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

-:-

Il peut poser un certain nombre de problèmes quant à l'origine du pigment.

Les dépôts pigmentaires de la face postérieure de la cornée, ou de l'angle peuvent se voir en dehors du glaucome pigmentaire. De telles pigmentations, à vrai dire moins importantes, peuvent se rencontrer en effet dans certaines affections oculaires ou dans **certaines maladies générales.**

La pigmentation de l'angle est fréquente dans le glaucome chronique simple. Sugar évalué cette éventualité à 50 pour 100 des cas, François à 41 pour 100, Goldmann et Bangerter à 36 pour 100 des cas.

Chez les diabétiques, les angles sont souvent largement pigmentés en dehors de toute élévation tensionnelle.

Chez les sujets âgés de plus de 80 ans, les angles camérulaires sont presque toujours bourrés de pigment, sans qu'il y ait une élévation tensionnelle quelconque.

Les glaucomes par exfoliation capsulaire sont en principe très différents. Il s'agit également de glaucomes secondaires par obstruction du trabeculum scléral par une substance inconnue.

Cliniquement, on constate l'existence au niveau de l'iris de dépôts d'une substance blan-

châtre formant de petits flocons sur la bordure pupillaire, une atrophie de la bordure pigmentée de l'iris est en général associée.

Au niveau du cristallin on note après dilatation pupillaire, des flocons blanchâtres dessinant un anneau arrondi évoquant l'empreinte de la pupille. Séparés de cet anneau central par une zone de cristalloïde normale, une guirlande périphérique de dépôts dessine une image d'aurore boréale en avant de l'équateur cristallinien.

La dilatation pupillaire entraîne la libération de certains de ces dépôts au milieu d'un nuage pigmentaire assez semblable au Tyndall pigmentaire décrit dans les glaucomes avec atrophie irienne. En dehors de ce petit fait les signes cliniques semblent donc très différents.

Pour Etienne, au contraire, ces deux affections en apparence si différentes sont en réalité assez proches parentes.

La pseudo-exfoliation de la capsule antérieure serait en réalité une maladie du feuillet pigmentaire de l'iris.

L'atrophie de ce feuillet pigmentaire est prouvée anatomiquement :

- Il existe sur tous les examens histologiques une raréfaction cellulaire au niveau du stroma, et une véritable dislocation de l'épithélium postérieur de l'iris.

Olav Aga Sunde a noté que le contact de l'iris et de la face antérieure du cristallin entraîne la formation d'un dépôt, là où il n'y a pas de contact entre les deux organes les dépôts par contre sont absents.

Audibert signale en outre dans sa thèse la fréquence de l'atrophie irienne dans la pseudo-exfoliation capsulaire. Etienne a examiné des malades porteurs d'une pseudo-exfoliation capsulaire et a constaté qu'ils avaient tous une transillumination très positive et que les aspects rencontrés ressemblaient étrangement à ceux que l'on observait dans les syndromes d'atrophie épithéliale de l'iris avec signes pigmentaires au premier plan.

La pseudo-exfoliation et le glaucome pigmentaire représenteraient deux manifestations différentes d'un même processus pathologique, la dégénérescence du feuillet pigmentaire de l'iris.

Enfin, se pose le problème des relations entre l'atrophie essentielle de l'iris et le glaucome pigmentaire. On peut, en effet, voir tous les signes cliniques de l'imprégnation pigmentaire en dehors de l'hypertonie, chez des malades présentant une atrophie essentielle de l'iris.

L'hypertonie n'est pas constante chez tout malade présentant une migration pigmentaire, mais il faut cependant noter qu'elle finit presque toujours par survenir chez les malades atteints d'atrophie essentielle de l'iris et qu'Etienne l'a notée dans 18 cas sur 24.

PATHOGENIE

-:-

Deux conceptions pathogéniques différentes s'opposent en matière de glaucome pigmentaire. Pour les uns le glaucome pigmentaire est une affection de nature congénitale, pour les autres au contraire il s'agit d'un glaucome secondaire par obstruction des pores du trabéculum, donc d'un glaucome acquis.

Malbran reste le partisan le plus récent de la théorie congénitale du glaucome pigmentaire.

Il fait en effet observer que toutes les migrations pigmentaires ne s'accompagnent pas de glaucome, et que la pigmentation du trabéculum n'est en effet qu'un phénomène banal qui s'accroît avec l'âge. Il insiste en outre sur le fait que dans le glaucome chronique simple l'élévation tensionnelle n'est pas en rapport avec le degré de pigmentation.

La constatation des autres signes gonioscopiques qui font penser au glaucome congénital est certaine, et en particulier la présence de restes mésodermiques. Quant à la présence de pigment, Malbran affirme qu'elle a été constatée dans le glaucome congénital. Son abondance est variable et dépend de la couleur de l'iris. En cas de glaucome congénital incomplet, le trabéculum peut prendre sur toute ou partie de sa hauteur une coloration brun foncé. Cette coloration peut même

être franchement noire, par présence d'une lame mésodermique pigmentée, avec pigmentation profonde du trabeculum lui-même.

L'atrophie de l'iris, signe cardinal du glaucome pigmentaire, est également souvent notée dans le glaucome congénital. La myopie est également fréquente chez les hydrophtalmes.

La constatation d'une myopie faible ou moyenne dans le glaucome pigmentaire est un fait qui reste jusqu'ici sans explication si on n'admet pas qu'il puisse s'agir de glaucomes congénitaux tardifs.

Pour d'autres auteurs au contraire la migration pigmentaire est responsable de l'hypertonie. Par accumulation de pigment il se produirait une obstruction progressive des pores du trabeculum, et une hypertonie par obstruction. Comme l'a fait remarquer Etienne il est à première vue difficile de comprendre comment l'obstruction des pores trabéculaires peut être le fait d'un dépôt de pigment dont les dimensions sont infimes par rapport au diamètre des pores, puisque ce pigment est primitivement intracellulaire. Pour Etienne le passage de l'humeur aqueuse est en fait une ultrafiltration à travers le trabeculum.

A cette filtration il est considéré trois stades :

- Dans un premier stade le filtre retient le matériel en suspension par absorption sur les pores, les cellules endothéliales du trabeculum ayant des propriétés phagocytaires.
- Dans un second temps, le filtre est satu-

ré, il laisse passer des particules qui auraient été absorbées auparavant, mais à ce stade, la taille effective des pores est réduite par la couche de pigment les tapissant en surface.

- Dans un troisième stade le filtre s'oblitére graduellement.

Ainsi s'expliquerait pour Etienne les constatations gonioscopiques d'angles fortement pigmentés appartenant à des yeux où la tension est encore normale. L'image gonioscopique, d'une forte pigmentation n'impliquerait pas en elle-même l'existence d'un obstacle à l'écoulement. On ne sait pas lors de cet examen dans quelle proportion le pigment est resté en surface sans modifier le diamètre des pores.

Les glaucomes par surcharge pigmentaire sont certains comme le montre l'observation de Bothman, que nous avons citée, de glaucome par irradiation.

Il semble que la présence de pigment ne suffise pas à elle seule à expliquer l'hypertonie. Le fait même que dans le glaucome pigmentaire, le côté le plus hypertonique soit le plus pigmenté ne signifie pas que le pigment soit la cause du glaucome. Les poussées tensionnelles plus répétées peuvent parfaitement être à l'origine de la migration pigmentaire.

Barkan analysant des séries importantes de glaucomes a montré que dans beaucoup de cas de glaucome à angle ouvert, il y a une migration pigmentaire qu'il est habituel d'attribuer à l'hypertonie. Sa conclusion est que l'infiltration pigmentaire du trabeculum n'est pas en relation directe avec l'hypertonie, mais qu'elle y contribue certainement, car

elle précède dans quelques cas les premières manifestations cliniques.

Scheie et Fleischnauer se sont particulièrement intéressés à ce problème, et ont étudié l'atrophie essentielle de l'iris. Sur 49 malades ils n'ont trouvé que 21 hypertonie, bien que la migration pigmentaire fut constante dans tous les cas. Il peut donc y avoir migration pigmentaire importante et prolongée sans qu'il y ait hypertonie.

Tout ceci donne à penser que les anomalies de la répartition pigmentaire ne représentent qu'un facteur dans l'hypertonie, et qu'elles peuvent être présentes en l'absence de toute anomalie du système d'excrétion. Il semble qu'elles doivent être associées à une anomalie congénitale de l'angle et à une myopie pour entraîner une hypertonie notable. Le glaucome pigmentaire n'est peut-être pas un glaucome congénital mais la présence d'une anomalie congénitale est nécessaire pour qu'il se déclanche.

PRONOSTIC

-:-

Le pronostic du glaucome pigmentaire diffère-t-il de celui du glaucome chronique banal ?

La nature pigmentaire du glaucome joue-t-elle un rôle dans l'aspect évolutif ?

L'évolution d'ensemble paraît analogue à celle du glaucome banal. Même atteinte progressive de la vision et du champ visuel, mêmes modifications papillaires.

Néanmoins, un élément particulier est aggravant : son apparition chez des sujets constamment myopes.

En effet, le diagnostic n'est souvent pas porté lors de l'apparition des premiers troubles fonctionnels :

- Une baisse de vision est interprétée comme une accentuation de la myopie.
- Les brouillards visuels sont attribués à l'existence de modifications vitréennes, si fréquentes chez le myope.

La tension oculaire, lorsqu'elle est prise sans tenir compte de la rigidité sclérale, semble normale du fait de l'élasticité sclérale augmentée chez le myope.

De ce fait, bien souvent, lorsque le glaucome est découvert, il évolue depuis longtemps et des troubles visuels irréversibles sont déjà installés. Le pronostic s'en assombrit d'autant plus.

D'autre part, il semble que le glaucome pigmentaire soit plus difficilement équilibré par le seul traitement médical. Une intervention s'impose donc et les complications post-opératoires paraissent plus fréquentes dans cette forme de glaucome.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

-:-

Les examens histologiques de glaucomes pigmentaires sont assez rares, il n'en existe vraiment qu'un seul d'authentique, celui de Bothman, portant sur un glaucome par irradiation.

Auparavant, cependant, ont été faits plusieurs examens histologiques de malades porteurs de fuseaux de Krukenberg.

Le premier examen de ce type remonte à 1927, date à laquelle il fut publié par Hanssen.

Il note alors une dégénérescence des couches rétinienne de l'iris, dégénérescence qui s'étend progressivement vers le corps ciliaire. Les cellules endothéliales de la face postérieure de la cornée sont de répartition égales et régulières, mais paraissent bourrées de pigment. Le pigment libre infiltre le trabeculum, le canal de Schlemm, et la périphérie de la cornée en avant de la membrane de Descemet. Une fine poussière de pigment se voit sur la surface de l'iris et sur la capsule antérieure du cristallin.

La couche pigmentaire de l'iris est dégénérée et il existe des déhiscences au niveau de l'épithélium postérieur.

D'autres examens histologiques furent faits en 1929 par Kayser, puis par Korobova, ils n'ajoutèrent rien aux constatations d'Hanssen.

Bothman, en 1940, rapporte l'examen histologique d'un malade présentant un glaucome pigmentaire post-roentgenthérapique.

On notait un amincissement et une destruction de l'épithélium cornéen, une atteinte de l'endothélium, une atrophie des procès ciliaires. Le pigment est dispersé au niveau des procès ciliaires et à la surface postérieure de l'iris avec blocage des espaces de Fontana. La surface antérieure de l'iris est atrophique.

On note une atrophie complète et totale du nerf optique une sclérose des vaisseaux choroïdiens, ainsi qu'une dégénérescence des cellules ganglionnaires de la rétine.

LE TRAITEMENT

-:-

Comprend deux modalités :

- . le traitement médical
- et
- . le traitement chirurgical.

Le traitement médical

Il comprend d'une part les myotiques dont le nombre et le rythme des instillations seront déterminés pour chaque malade, D'autre part les inhibiteurs de l'anhydrase carbonique du type acétazolamide. Il semble bien que le Diamox à lui seul ne puisse arriver à équilibrer un glaucome pigmentaire, seul Bick cite le cas d'un malade dont la pression intraoculaire restait bien équilibrée par la seule prise d'une dose de 125 milligrammes de Diamox chaque soir. Le produit semble, par contre, avoir un certain intérêt dans la période pré-opératoire.

Dans l'immense majorité des cas le traitement médical s'avère insuffisant, c'est ainsi que Calhoun a été obligé d'opérer les deux tiers de ses malades.

Pour Bick, il y aurait une différence fondamentale de réaction selon sexe, les hommes pourraient être équilibrés par le simple traitement médical, les femmes auraient des tensions irréductibles nécessitant toujours un traitement chirurgical.

Le traitement chirurgical

Tout le problème réside dans le choix de l'intervention, et il ne semble pas indifférent de s'adresser à telle ou telle méthode.

L'iridectomie est déconseillée par tous les auteurs qui l'ont pratiquée, elle n'a donné aucun résultat à Calhoun, Bick a été obligé de la compléter par de nombreuses cyclodiathermies.

La cyclodiathermie à elle seule ne suffit pas à entraîner une baisse tensionnelle suffisante, elle semble cependant avoir un certain intérêt pour compléter les résultats de certaines opérations fistulisantes, qui n'amènent qu'un tonus limité.

L'iridencleisis a donné des échecs à beaucoup des auteurs qui en ont usé. C'est ainsi que Bick l'utilisant dans un cas de glaucome pigmentaire ne put juguler l'hypertonie même en y associant secondairement une cyclodialyse. Chez un malade d'Etienne un iridencleisis bilatéral fut pratiqué et n'entraîna qu'une hypotonie transitoire.

La sclérectomie selon Elliott n'a eu que des résultats très inconstants.

La sclérectomie de Lagrange semble de loin donner les meilleurs résultats.

Elle est recommandée par tous les auteurs, c'est ainsi que Bick affirme qu'il s'agit là de l'opération de choix, Etienne étant donné la largeur de l'angle la préfère à l'iridencleisis, ou à l'Elliott. L'intervention ne pose pas de problème spécial, du fait qu'il s'agit d'un glaucome pigmentaire. Les suites

opératoires sont relativement simples, Calhoun et Etienne ont cependant noté la fréquence des hémorragies post-opératoires et leur ténacité.

Les résultats tensionnels sont en général favorables dans certains cas la sclérectomie reste cependant sans résultats. La gonioscopie dans un de ces cas montra une déchissance de la zonule par laquelle un filament vitréen venait s'insérer dans la sclérectomie.

C'est également dans les premières semaines que l'on voit apparaître un aspect pigmenté de la fistule qui prend un aspect noirâtre lié à une migration pigmentaire post-opératoire. Il faut en général plusieurs mois pour obtenir la dépigmentation spontanée de la cicatrice fistuleuse.

CONCLUSIONS

-:-

Le glaucome pigmentaire est une affection actuellement plus fréquemment dépistée en raison de la pratique systématique de la gonioscopie chez les glaucomateux.

Il affecte des sujets jeunes, plus souvent de sexe masculin.

Tous les malades atteints sont des myopes.

Sa symptomatologie fonctionnelle est identique à celle du glaucome banal, avec toutefois une certaine fréquence de signes irritatifs malgré un angle généralement ouvert.

L'hypertonie est de moyenne importance, elle s'accompagne d'une augmentation nette de la résistance à l'écoulement.

Les signes ophtalmoscopiques et campimétriques sont analogues à ceux observés dans le glaucome banal.

Il se particularise essentiellement par l'existence d'une atrophie de l'épithélium pigmentaire de l'iris avec une dissémination pigmentaire.

- sur la cornée, dessinant dans les cas typiques un fuseau de Krukenberg,

- dans la chambre antérieure, donnant lieu à un Tyndall pigmentaire lors de la dilata-

tion pupillaire,

- sur la zonule,
- sur l'équateur du cristallin,
- sur le trabeculum cornéo-scléral.

L'examen gonioscopique donne l'élément de certitude du diagnostic, montrant un angle ouvert avec un dépôt dense de pigment sur le trabeculum cornéo-scléral. L'angle présente souvent une anomalie congénitale, insertion haute de l'iris, restes mésodermiques anormaux.

L'évolution est analogue à celle d'un glaucome simple à angle ouvert, mais l'association d'une myopie entraîne souvent un diagnostic tardif de l'hypertonie et le pronostic s'en trouve ainsi assombri.

Les discussions pathogéniques portent sur l'origine congénitale ou acquise de cette hypertonie.

La constatation de reliquats mésodermiques dans l'angle de malades atteints de glaucome pigmentaire et la fréquence dans le glaucome congénital d'un angle pigmenté, d'une atrophie épithéliale de l'iris, et de myopie, ont fait rapprocher les deux affections.

En faveur d'un glaucome acquis serait l'obstruction progressive des pores du trabeculum par un dépôt pigmentaire. Ceci expliquerait que des angles pigmentés sans hypertonie associée s'observent à un stade de début, avant l'obstruction totale des pores.

Au total, il semble que soit nécessaire à l'installation d'un glaucome pigmentaire l'association :

- d'anomalies de la répartition pigmentaire,
- d'anomalies congénitales de l'angle
- d'une myopie.

Le traitement médical classique est le plus souvent insuffisant pour équilibrer ce glaucome.

Dans le domaine chirurgical, les résultats le plus constamment favorables semblent donnés par l'irido-sclérectomie de Lagrange.

-:-

Vu :
Le Président :
signé : RENARD

Vu :
Le Doyen :
signé : L. BINET

Vu et Permis d'Imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris
signé : Jean SARRAILH

BIBLIOGRAPHIE

--

- 1 - AUDIBERT J.
La pseudo-exfoliation capsulaire
sénile. Etude anatomo-clinique et
pathogénique
Thèse Lyon 1957
- 2 - BARRASSY Ernst
Pore size and passage of particu-
late matter through the trabeculum
meshwork.
Documenta ophtalmologica 1959
- 3 - BELLOW J.G.
Krukenberg's spindle and its rela-
tion to annular pigmented band on
the periphery of the lens
Archives of Ophtalmology, 37, 480-
482, déc. 1944
- 4 - BICK Malcom W
Pigmentary glaucoma in females
Archives of Ophtalmology 58, 4,
483-495, oct. 1957
- 5 - BORHMAN
Glaucoma following irradiation,
pathologic report
Archives of Ophtal. 23, 6, 1198-
1212, 1940
- 6 - BIRCH HIRSHFELD
Zur des menschlichen
auges durch roentgenstrahlen
Zur Augen Hulk 45, 199-206, 1921

- 7 - CALHOUN F.P.
Pigmentary glaucoma and its relations to Krulenberg's spindle
American Journal of Ophthalmology
36, 1398-1415, octo. 1953
- 8 - CAMERON W.
Krukenberg spindle associated with megalocornea and posterior pigmentation of the lens
American Journal of Ophtal. 24, 687-689, juin 1941
- 9 - CAVARA
Contribution à la connaissance des faisceaux de Krukenberg
Boll. d'Oculistica, p. 1161, nov. 1929
- 10 - COWAN A
Observations on ocular pigment and pigmentation
Archives of Ophtal. 55, 161-173, 1956
- 11 - EDGERTON A.E.
Krukenberg's spindle.
Archives of Ophtal. 3, 599, May 1930
- 12 - ETIENNE R. et POMMIER (Melle)
Contribution à l'étude du glaucome pigmentaire
Annales d'Oculistique 190, 7, 491-499, 1957
- 13 - EWANS W.H., ODOM R.E., WENAAS E.J.
Krukenberg spindle. A study of two hundred and two collected cases
Arch. Ophtal. Chicago, 26 - 1023-1056, 1941

- 14 - FRANCOIS J.
La gonioscopie. Progrès en ophtalmologie
Vol. 4, 14-129, Edit. S. Karger,
Bâle, New-York, 1955
- 15 - GOAR E.L.
a) Continental pigmentation of the
cornea (Krukenberg type)
Transactions of the American Ophthal.
Soc. 26, 346-353, 1928
b) Dystrophy of the corneal endo-
thelium (cornea guttata) with re-
port of histological examination.
American journal of Ophthal. 17,
215, mars 1934
- 16 - GRADLE et SUGAR H
Glaucoma capsulare
American Journal of Ophthal. 30,
12-19, janv. 1947
- 17 - HAAG C
Das Glaukom der jugendlichen
Klin Mbl. Augenheilk 54, 133-167
1915
- 18 - HAMMERLI
Drei fälle von kapselhautchenglau-
kom
Zeitsch. f. Aug., 66, 104, 1928
- 19 - HANSSEN
Über Hornhautverfaerbung
Klinische Monat, 71, 399-409, déc.
1923
- 20 - HEINSSSEN et LUNDER
Der Wert der gonioskopie für die
diagnose des pigmentglaucom
Ophtalmologica 139, 244-251, 1960

21 - HORVEN

Exfoliation of the superficial layer
of the lens capsule
British Journal of Ophtal. 21, 625,
1937

22 - HUGGETT, HOLMBERT et ESKLUND

Acta ophtalmologica 33, 429, 1955

23 - JESSA

Zur frage des pigmentglaukon
Klin Mbl Augenheilk 71, 175-180,
1923

24 - KAYBER B

Ein fall von erworbener Axenfeld-
Krukenbscher Hornhaut spindel und
von erworbenem juvenilem Hornhaut-
bogen bei Megalokornea
Klinische Monat 83, 322- 324, 1929

25 - KOBY

Deux cas de pigmentation fusiforme
acquise de la cornée.
Bulletin Société Ophtal Paris janv.
1927

26 - KOEPEL L.

Clinical observations with nernst
slit lamp and the corneal microscopy
Von Graef's Arch. Ophtal. 92, 341-
420, 1916

27 - KROUWELS

Een vorm van glaucoom bij jonge
mensen
Ned Tijdsch Geneesk, 95, 17, 45-51,
1951

28 - KRUKENBERG F.

a) Beiderseitige angevorense mela-
nose der Hornhaut.

Klinische Monat, 37, 254-258,
juillet 1899

b) Klinische Monat, 37, 478-480,
déc. 1899

29 - LEBAS M.P.

Un cas de glaucome pigmentaire
Bull. Soc. Belge d'Ophtal. 120,
628-638, 1959

30 - LEVINSOM G.

A contribution to the pathologi-
cal anatomy and pathogenesis of
glaucoma
Arch. für Aug, 62, 131-154, 1908

31 - LEYDHECKER W

Zur Vertreibung des Glaucoma
simplex in Eer scheinbar gesunden
augenärztlich nicht behandelten
Bevölkerung
Symposium de Liège sur le glauco-
me (1958) dans Documenta ophtl.
1959.

32 - MALBRAN G.

Le glaucome pigmentaire, ses rela-
tions avec le glaucome congénital
Problèmes actuels d'ophtalmologie.
In 132-146, Karger Edt. Bâle, New-
York, 1957

33 - PAUFIQUE L. et AUDIBERT J.

La pseudo-exfoliation capsulaire
sénile
Actualités latines d'ophtalmolo-
gie, I, Masson et Cie Edt. Paris,
1958

- 34 - PILLAT
Blanlicke Hautchenbildung auf der
linsen kapsel
Klinische Monat 76, 1926
- 35 - RIFFENBURG R.
Glaucoma associated with kruken-
berg spindle
Arch. of Ophtal. 49, 341, 1953
- 36 - ROHEN et UUGER
A natom Auz, 104, 287, 1927
- 37 - SCHEIE H.
Width and pigmentation of the
angle of the anterior chamber
(a system of grading by gonios-
copie)
Arch. of Ophtal. 58, 510-512,
October 1957
- 38 - SCHEIE H., FLEISCHHAUER H.
Idiopathic atrophy of the epithe-
lial layer of the iris and ciliary
body
Arch. of Ophtal. 59, 2, 216-229,
fev. 1958
- 39 - SHEPPARD and ROMEIJKO W.J.
Gonioscopy
American Journal Ophtal. 30, 159-
164, 1947
- 40 - SUGAR H.
a) Concerning the chamber angle.
I, Gonioscopy American Journ.
Ophtal. 23, 853, 1940

b) The glaucomas (p. 300)
Mosby and Co Edt. St-Louis,
1951

- 41 - SUGAR and BARBOUR
Pigmentary glaucoma
American Journ. of Othal. 32, I, 90-92, 1949
- 42 - SUNDE O.
On the so-called senile exfoliation
of the anterior lens capsule
Acta Ophtal. Sup. 45, p. 85, 1956
- 43 - VANINI
a) Osservazioni gonioscopiche sulla
radice del iride e sulla banda
ciliare
Rass. Ital. Ottalm. 20, 317, 1951
- 44 - WEEKERS R. et WATILLON (Melle)
Une forme de glaucome congénitale
caractérisée par l'absence de méga-
locornée et l'apparition tardive de
l'hypertension oculaire.
Bull. Soc. Belge Ophtal. 95, 383-392, 1950
- 45 - WEEKERS R. et Collaborateurs
Le diagnostic précoce du glaucome
débutant
Bull. Soc. Belge n° 121, fascicule
I, 1959
- 46 - ZENTMAYER W.
Association of an annular band of
pigment on posterior capsule of lens
with a Krukenberg spindle
Amer. Journal. Ophtal. 36, 1396-1415, 1938

SERMENT

-:-

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers Condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'Exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui ne seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses !

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes Confrères si j'y manque !

-:-

